

Richtlijn Chronische beademing

INITIATIEF

- 5 Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning in en de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose Nederland

IN SAMENWERKING MET

- Nederlandse vereniging voor anesthesiologie
Nederlandse vereniging voor intensive care
10 Vereniging voor Keel- Neus- Oorheelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied
Nederlandse vereniging voor spoedeisende hulpartsen
Nederlandse vereniging voor neurologie
Nederlandse vereniging van revalidatieartsen
Nederlandse vereniging van specialisten ouderengeneeskunde
15 Nederlandse vereniging van artsen voor verstandelijk beperkten
Nederlands Huisartsengenootschap
Nederlandse vereniging van ziekenhuizen
Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra
Patiëntenfederatie Nederland
20 Vereniging Spierziekten Nederland
Vereniging verpleegkundigen en verzorgenden Nederland

MET ONDERSTEUNING VAN

- 25 De Onderzoekerij
Bureau Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning

FINANCIERING

- 30 De richtlijnontwikkeling werd gefinancierd uit de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS) en de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning.

Colofon

RICHTLIJN Chronische Beademing VSCA/NVALT © 2021

Contactgegevens:

VSCA

5 Lt. Gen. van Heutszlaan 6
3473 JN Baarn
Tel: 035-548 04 80
info@vsca.nl
www.vsca.nl

10

Alle rechten voorbehouden.

- 15 De tekst uit deze publicatie mag worden verveelvoudigd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand, of openbaar gemaakt in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch door fotokopieën of enige andere manier, echter uitsluitend na voorafgaande toestemming van de uitgever. Toestemming voor gebruik van tekst(gedeelten) kunt u schriftelijk of per e-mail en uitsluitend bij de uitgever aanvragen. Adres en e-mailadres: zie boven.
- 20 De afbeeldingen in module 2.6 en module 10 zijn met toestemming van de respectievelijke uitgevers gepubliceerd. Alle rechten zijn voorbehouden aan de uitgever.

25

Inhoudsopgave

	Samenstelling stuurgroep en werkgroepen	4
	Algemene inleiding	6
	De ontwikkeling van de richtlijn chronische beademing	11
5	Verantwoording	14
	Module 1 Verwijzen en indicatie stellen chronische beademing	27
	Module 2 Instellen op chronische beademing	49
	Module 3 Transitie naar de verblijfssituatie	116
	Module 4 Chronische beademing in de verblijfssituatie.....	131
10	Module 5 Afstemming in de zorgketen voor chronische beademing.....	147
	Module 6 Apparatuur en disposables	156
	Module 7 Scholing ten behoeve van chronische beademing	167
	Module 8 Vervoer/ambulance/reizen.....	177
	Module 9 Transitie chronisch beademde kinderen naar volwassenen zorg	187
15	Module 10 Beëindigen van de chronische beademing	192
	Bijlage – Beademingszorgprofielen	202
	Bijlage – Implementatieplan	205
	Bijlage – Kennislacunes	210
	Bijlage – Enquête knelpunten in chronische beademing.....	211
20	Bijlage – Resultaten Invitational conference – 10 oktober 2018.....	214
	Bijlage – Verklarende woordenlijst	218

25

30

Samenstelling stuurgroep en werkgroepen

Stuurgroep

- 5 • Dhr. dr. M.A. (Michael) Gaytant, internist, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Centrum voor Thuisbeademing, Utrecht (voorzitter), bestuurslid VSCA
- Dhr. prof. dr. P.J. (Peter) Wijkstra, longarts, hoogleraar longziekten en tuberculose in het bijzonder chronische ademhalingsondersteuning, medisch hoofd Centrum voor Thuisbeademing UMC Groningen (mede-voorzitter), bestuurslid VSCA, gemandateerd vanuit NVALT
- 10 • Mw. drs. J.H. (Rineke) Jaspers Focks, revalidatiearts NMA/ ALS, Roessingh centrum voor Revalidatie, Enschede, bestuurslid VSCA (vanaf september 2020)
- Mw. K.S. (Carla) Smedema MMI, manager zorg Santé Partners, bestuurslid VSCA
- Dhr. drs. M.F.TH. (Marcel) Timmen, directeur Spierziekten Nederland, bestuurslid VSCA
- Mw. drs. L.P. (Laura) Verweij, verpleegkundig Specialist chronische beademing bij kinderen WKZ kinder-IC UMC Utrecht, bestuurslid VSCA
- 15 • Mw. Em. prof. dr. M. (Marianne) de Visser, neuroloog, Amsterdam UMC, locatie AMC, voorzitter VSCA
- Dhr. P.W. (Peter) van der Vlist, bestuurslid VSCA
- Dhr. ir. R. (Rens) Wientjes, klinisch fysicus, UMC Utrecht
- 20 Projectleider
 - Mw. I.C. (Inge) Ruys, MBA, beleidsadviseur VSCA

Werkgroepen

- 25 • Mw. J. (Jolanda) Bakkers, coördinerend verpleegkundige Verpleeghuis Kalorama, Nijmegen
- Mw. A. (Atty) van Beest, teammanager Zorg en Welzijn, de Viermaster, NAH de Spreng, Hospice, Zorggroep Apeldoorn
- Mw. M. H. (Marleen) den Besten, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- Dhr. drs. W. W. (Weibel) Braunius, KNO-arts Hoofd-Hals Chirurg-Oncoloog, UMC Cancer Center Utrecht, gemandateerd namens Nederlandse Vereniging voor Keel-Neus-Oorheelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied
- 30 • Mw. drs. N. (Naomi) van den Broek, AVG en somnoloog, Kempenhaeghe, gemandateerd namens de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Beperkten
- Dhr. M. (Marc) van Bueren, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- Dhr. K. (Kees) Cové, Business development manager Ventilation & Respiration Vivisol Ned BV
- 35 • Mw. drs. I. (Ina) Diermanse, directeur ADL-assistentie Noord- en OostNederland, Fokus Wonen
- Mw. M. (Monique) Drenthen, senior begeleidster, Interaktcontour, WL De Stuwwal
- Dhr. Mr. Drs. P.E.J. (Peter) Driessen, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- Dhr. A. (Arno) Elbrecht, adviseur, Kersten Hulpmiddelen
- Dhr. J. (Jan) Elemans, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- 40 • Mw. B. (Betsie) Elemans-Schiks, mantelzorgvertegenwoordiger
- Mw. dr. T. (Tessa) Frankena, Productspecialist LG & coördinator medische dienst Siza Arnhem
- Mw. A. (Annette) Groenenberg, verpleegkundig casemanager Emma Thuis team, UMC Amsterdam
- 45 • Mw. dr. I.J.M. (Imelda) de Groot, associate professor, (kinder)revalidatiearts, senior onderzoeker revalidatiegeneeskunde, Radboudumc, Nijmegen, gemandateerd namens de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- Mw. R. (Rianne) ter Haar-Schoonhoven, verpleegkundige in de wijk Buurtzorg Nederland
- Mw. J.H.(Annelien) Hartman, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- Mw. M. (Martha) van Hattem-Hummel, transferverpleegkundige UMC Utrecht, gemandateerd namens V&VN Transferverpleegkundigen
- 50 • Mw. dr. A. (Anda) Hazenberg, verpleegkundig specialist CTB UMC Groningen
- Mw. drs. S.A.H.(Saskia) Manders-Heffener, patiënt en patiëntvertegenwoordiger

- Dhr. drs. M.A.W.(Mark) van Iperen, intensivist Ziekenhuis Gelderse Vallei, gemandateerd namens de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care
- Mw. drs. L. (Laura) Joosen, specialist ouderengeneeskunde, Rivas Zorggroep, Gorinchem, gemandateerd namens de Vereniging Specialisten Ouderengeneeskunde
- 5 • Dhr. drs. J.L. (Hans) Kemming, longarts UMC Utrecht, staflid Centrum voor Thuisbeademing
- Mw. A. (Anja) Kievit-Pieffers, senior begeleider/verpleegkundige Stichting Interakt Contour, Woonvorm De Stuwwal Zwolle
- Dhr. B. (Berend) Kleiker, mantelzorgvertegenwoordiger
- Mw. H. (Hinke) Kleiker-Wolters, patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- 10 • Mw. W.H. (Wendy) Klinkhamer, instrumentatietechnicus CTB UMC Utrecht
- Mw. drs. D.B.M. (Danielle) Kock-Cordeiro, longarts thuisbeademing Erasmus MC Rotterdam
- Mw. dr. A.J. (Anneke) van der Kooi, neuroloog Amsterdam UMC, gemandateerd namens de Nederlandse Vereniging voor Neurologie
- Mw. dr. E (Elly) van der Kooi, neuroloog Medisch Centrum Leeuwarden
- 15 • Mw. A. (Anita) Krans, verpleegkundig specialist AGZ, Leliezorggroep en Jzer, gemandateerd namens V&VN Verpleegkundig Specialisten – netwerk VS VPH (verpleeghuis)
- Dhr. A. (André) Kroos, senior verpleegkundig consulent Erasmus MC Rotterdam
- Mw. drs. E. (Esther) Kruitwagen-van Reenen, revalidatiearts, UMC Utrecht, gemandateerd namens de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
- 20 • Dhr. P. (Piet) van Lingen MSc, verpleegkundig specialist CTB UMC Utrecht
- Mw. B. (Betty) Oost, verpleegkundig consulent/kwaliteitsmedewerker CTB, UMC Groningen
- Dhr. J. (Jos) Schulpen, instrumentatietechnicus/Technisch adviseur, CTB Maastricht
- Mw. I.R. (Irma) Sinnema, verpleegkundig specialist CTB UMC Groningen
- Dhr. D. (Dick) van der Sluijs, complexe mobiliteit, Kersten Hulpmiddelen
- 25 • Mw. L (Leonie) Terpstra-Durinck, Verpleegkundig adviseur/lid expertiseteam Fokus Wonen
- Mw. drs. N.E.J. (Nicole) Tromp patiënt en patiëntvertegenwoordiger
- Dhr. J. (Joost) ter Velde, teamleider Siza, projectleider Academy het Dorp
- Mw. M.A.T.M. (Monique) Vial, verpleegkundig consulent CTB UMC Utrecht
- Mw. J. (Jolanda) de Visser-de Jong, IC verpleegkundige/consulent CTB volwassenen, Erasmus MC
- 30 Rotterdam
- Dhr. J. Volbeda, verkoopadviseur speciale rolstoelaanpassingen Focal Meditech BV

Met medewerking van

- Mw. Em. prof. dr. I.D. (Inez) de Beaufort, Erasmus MC- hoogleraar medische ethiek
- 35 • Mw. I. (Ina) van de Streek, verpleegkundig consulent Chronische beademing, CTB, UMC Utrecht

Met ondersteuning van

- Dhr. dr. P (Pieter) Broos, beleidsmedewerker kwaliteit NVALT (tot april 2019)
- Mw. T. (Tessa) Dingelhoff, secretaresse VSICA
- 40 • Dhr. dr. J. (Joppe) Tra, beleidsmedewerker kwaliteit NVALT, (vanaf april 2019)
- Mw. dr. A. (Annemarie) Venemans-Jellema, methodoloog, de Onderzoekerij

Algemene inleiding

In dit hoofdstuk vindt u een korte beschrijving van de normale ademhaling (paragraaf 1.1) en respiratoire insufficiëntie (paragraaf 1.2) gericht op de problematiek, waarvoor chronische beademing een behandelingswijze zou kunnen zijn. In paragraaf 1.3 beschrijven we in grote lijnen de werking van de beademing. Vervolgens wordt de geschiedenis van de chronische beademing besproken (paragraaf 1.4), het aantal patiënten dat in Nederland chronisch wordt beademd (paragraaf 1.5) en de verschillende vormen van chronische beademing (paragraaf 1.6). Paragraaf 1.7 beschrijft tot slot de Centra voor Thuisbeademing (CTB's).

1.1 Ademhaling, hoe werkt het?

De ademhaling is een autonoom proces, dat wordt gestuurd door ademhalingscentra in de hersenstam, de medulla oblongata en de pons. Metabole processen, die het zuurstofgehalte en zuur-base evenwicht in het bloed regelen, reguleren de ademhaling. Het zuurstofgehalte en zuur-base evenwicht worden bepaald door de verhouding tussen de ventilatie (gaswisseling) in de alveoli en de perfusie van de alveolaire capillairen.

Bij een normale spontane ademhaling wordt tijdens de inspiratie het thoraxvolume vergroot door de ademhalingspijpen. Bij kinderen is het diafragma de belangrijkste ademhalingspijp. De longen volgen passief de vergroting van de thoraxwand waardoor verse lucht (en daarmee zuurstof) via de luchtwegen naar de alveoli stroomt. Bij een spontane ademhaling ontstaat daarmee tijdens de inspiratie negatieve druk in de thorax.

Na de inspiratie ontspannen de ademhalingspijpen zich en daarmee begint de expiratie. De thoraxwand veert terug; de longen volgen passief, waardoor het thoraxvolume afneemt en de uitademingslucht (en daarmee koolstofdioxide) naar buiten stroomt. De druk in de thorax stijgt. Deze pompwerking kan op verschillende manieren verstoord raken:

- een verhoogde luchtwegweerstand in hogere of lagere luchtwegen waardoor de ademhalingspijpen op den duur de kracht niet meer kunnen opbrengen voor de inspiratie;
- onvoldoende werking van de ademhalingspijpen zelf, zoals voorkomt bij ziekten van het centraal of perifeer zenuwstelsel, bij ziekten van de neuromusculaire overgang, en bij spierziekten.

Naast verstoring van de pompfunctie kan de gaswisseling in de longen verstoord raken, door ventilatie-perfusiestoornissen en diffusiestoornissen die leiden tot onvoldoende uitwisseling van zuurstof en koolstofdioxide in de longen.

De eerste problemen met de ademhaling komen vaak 's nachts naar voren. 's Nachts is bij iedereen de ademhaling het minst effectief. In liggende houding moeten de ademhalingspijpen tegen de zwaartekracht in bewegen en gedurende de diepste slaapstadia zijn, behalve het diafragma, de ademhalingspijpen uitgeschakeld. Bij mensen, waarbij de ademhaling toch al te kort schiet, kan daarom juist tijdens de slaap het koolzuurgehalte fors oplopen. In module 2 wordt verder uitgewerkt wat de symptomen van te kort schieten van de ademhaling en indicaties voor chronische beademing zijn.

1.2 Respiratoire insufficiëntie

Als het proces van afgeven en opnemen van koolstofdioxide en zuurstof niet goed verloopt, is sprake van respiratoire insufficiëntie, een onvoldoende gaswisseling in de longen (Roussos 1982).

Pathofysiologisch gezien kan respiratoire insufficiëntie in twee verschillende vormen voorkomen:

- Type I respiratoire insufficiëntie of long-insufficiëntie wordt gekenmerkt door hypoxemie. De zuurstofspanning (PaO_2) in het bloed is te laag en de koolstofdioxidespanning (PaCO_2) normaal.
- Type II respiratoire insufficiëntie ofwel adempomp-insufficiëntie (ventilatoir falen) wordt gekenmerkt door in ieder geval hypercapnie met of zonder hypoxemie. Hierbij is de

koolstofdioxidespanning (PaCO₂) te hoog en eventueel de zuurstofspanning (PaO₂) in het bloed te laag.

5 Bij een chronische respiratoire insufficiëntie op basis van ventilatoir falen is chronische beademing de therapie van keuze. Chronische beademing is in feite het aanvullen of het overnemen van het adempompsysteem.

Klinisch maken we onderscheid in:

- een acute respiratoire insufficiëntie;
- een acute bovenop langer bestaande chronische respiratoire insufficiëntie;
- 10 - een chronische respiratoire insufficiëntie (CRI).

Een CTB houdt zich voornamelijk bezig met de laatste twee categorieën.

1.3 Beademing

15 De beademingsapparatuur werkt in principe als een blaasbalg. De inspiratie bestaat uit het inblazen van lucht door het apparaat onder positieve druk, in tegenstelling tot de eigen spontane ademhaling waarbij tijdens de inspiratie de druk in de thorax negatief wordt. De expiratie gebeurt passief doordat het apparaat stopt met inblazen van lucht en de longen kunnen leegstromen.

20 Soms is zelfstandig ademen helemaal niet meer mogelijk en zijn mensen daardoor continu afhankelijk van de beademing. Anderen kunnen overdag zelf nog ademen en hebben alleen nachtelijke beademing nodig (Perrin 2004; Annane 2007).

Onder chronische beademing wordt verstaan het in principe levenslang beademen buiten het ziekenhuis. Door gebruik te maken van een beademingsapparaat kan de functie van de ademhalingsspieren voor meerdere uren per etmaal worden overgenomen.

25 1.4 Geschiedenis van de chronische beademing

Van chronische beademing is voor het eerst sprake in de jaren vijftig van de vorige eeuw, sinds de polio-epidemie (Pham 2017). In eerste instantie werd beademing alleen in ziekenhuizen toegepast met apparatuur die groot en nauwelijks verplaatsbaar was (de 'ijzeren long'). Later werd apparatuur ontwikkeld waarmee mensen in hun eigen woon- en leefomgeving gebruik konden maken van beademing. Deze verbeterde apparatuur en het grote succes van de behandeling waardoor er een steeds grotere bekendheid bij artsen en patiënten is ontstaan, heeft ertoe geleid dat chronische beademing de laatste jaren steeds vaker wordt toegepast. Door een stijgende gemiddelde levensverwachting van mensen die van chronische beademing gebruik maken en uitzicht op een betere kwaliteit van leven, kiezen steeds meer mensen voor chronische beademing. Spil in de zorg voor deze categorie patiënten in Nederland zijn de vier Centra voor Thuisbeademing (CTB's).

1.5 Vormen van chronische beademing

De volgende vormen van chronische beademing worden op dit moment toegepast.

40 *Niet-invasieve beademing*

Deze vorm van beademing vindt plaats via de neus/mond, door middel van een neus- of mond/neusmasker of een mondstuk. Dit masker/mondstuk wordt vervolgens aangesloten op een beademingsapparaat waardoor lucht ingeblazen wordt.

45

Invasieve beademing

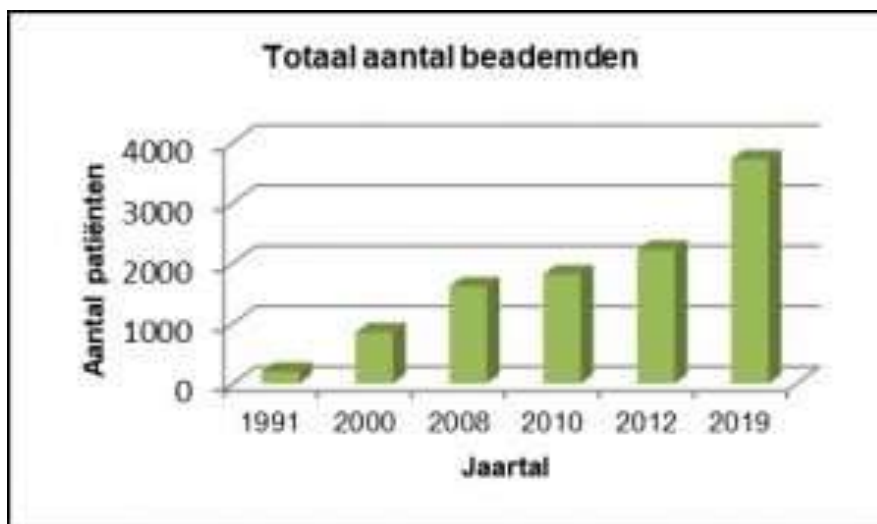
Deze vorm van beademing vindt plaats via een tracheostoma. Dit is een operatief aangelegde opening naar de luchtpijp. Via een in het tracheostoma geplaatste tracheacanule wordt met een beademingsapparaat lucht rechtstreeks naar de longen geblazen.

5

1.6 Omvang en aantallen

Het aantal chronisch beademden is in de laatste twintig jaar meer dan tienmaal zo groot geworden en vertoont een gestage groei (zie grafiek). Op peildatum 1 januari 2020 was het totaal aantal chronisch beademde patiënten in Nederland 3912. De registratiegegevens van de VSCA (zie tabel en www.vsca.nl) laten zien dat 90% van de patiënten die chronisch beademd worden thuis wonen, 10% woont elders (woonvorm, verpleeghuis). Het aantal niet-invasief beademde patiënten is veel groter (81%) dan het aantal beademden dat via een tracheacanule beademd wordt (19%).

15 **Grafiek: aantal chronisch beademde patiënten in Nederland sinds 1991.**



20

Tabel: Registratie patiënten met chronische beademing in Nederland: overzicht 1 januari 2020

	Totaal	%
<i>Beademde patiënten</i>	3912	100
Neuromusculair	2020	52
Thoraxwand	747	19
Longen/luchtwegen	514	13
Apneu syndroom	617	16

		Totaal	
<i>Beademde patiënten</i>		3912	100
Niet-invasief		3523	90
Invasief		389	10
		Totaal	
<i>Beademde patiënten</i>		3912	100
Thuis		3514	90
Woonvorm		130	3
Verpleeghuis		147	4
Elders		16	0
Fokus		104	3

1.7 Centrum voor Thuisbeademing (CTB)

5 Landelijk zijn er vier CTB's die alle verbonden zijn aan een academisch ziekenhuis. De centra zijn gevestigd in Utrecht, Maastricht, Groningen en Rotterdam. Deze centra hebben een regionale functie, dat wil zeggen dat patiënten op basis van hun postcode verwezen worden naar het bijbehorende Centrum voor Thuisbeademing. De centra werken met elkaar samen op het gebied van patiëntenzorg, kwaliteitsverbetering, wetenschappelijk onderzoek, aanbesteding van apparatuur en disposables, onderwijs en onderlinge consultatie.

10 De CTB's zijn expertisecentra voor indicatiestelling, initiatie, monitoring en begeleiding van de zorg voor patiënten met een (dreigende) chronische totale respiratoire insufficiëntie, ongeacht de onderliggende ziekte, en hebben een centrale rol in de chronische beademingsketen.

15 Binnen een CTB worden verschillende categorieën patiënten begeleid, te weten patiënten met neuromusculaire aandoeningen, neurologische aandoeningen, thoraxwandproblemen (obesitas, kyfoscoliose), aandoeningen van het longweefsel en apneusyndroom.

De taken van een CTB zijn:

- informatievoorziening;
- indicatiestelling;
- 20 - instellen op chronische beademing;
- scholing van patiënten, mantelzorgers en professionals;
- begeleiding van patiënten met chronische beademing, zowel intramuraal als thuis;
- het evalueren en vervolgen van de respiratoire reserve van patiënten die in de toekomst mogelijk chronische beademing nodig hebben met daarbij extra aandacht voor preventieve respiratoire
- 25 maatregelen zoals hoestondersteunende technieken;
- beoordeling comfort en effectiviteit chronische beademing in thuissituatie;
- coördinatie van zorg en afstemming in de keten van chronische beademing;
- onderzoek en innovatie.

Literatuur

5 Annane D, Orlikowski D, Chevret S, et al. Nocturnal mechanical ventilation for chronic hypoventilation in patients with neuromuscular and chest wall disorders. *Cochrane Database Syst* 2007;17:CD001941 Rev.

Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004;29:5-27.

10 Pham T, Brochard LJ, Slutsky AS. Mechanical Ventilation: State of the Art. *Mayo Clin Proc.* 2017 Sep;92(9):1382-1400.

Roussos C, Macklem PR. The respiratory muscles. *N Engl J Med* 1982; 307: 786–797.

15

De ontwikkeling van de richtlijn chronische beademing

Inleiding

5 Bij chronische beademing wordt gebruik gemaakt van geavanceerde medische technologie. De combinatie van een kwetsbare patiëntengroep met een complexe zorgvraag, sterke groei van deze groep en het gebruik van geavanceerde technologie vraagt om gerichte aandacht voor de veiligheid binnen de chronische beademingsketen.

10 Inherent aan het complexe karakter van chronische beademing kan een groot aantal zorgverleners (tijdelijk) betrokken zijn bij het verlenen van de zorg. Afstemming binnen de zorgketen is daarom een belangrijk aandachtspunt.

Aanleiding

15 In augustus 2010 publiceerde de Inspectie voor de Gezondheidszorg en Jeugd (IGJ) het rapport *Chronische beademing vereist betere afstemming* (IGJ 2010). Dit rapport verscheen na een inventarisatie van de risico's van het gebruik van beademingsapparatuur voor chronische beademing in de thuissituatie. De inventarisatie was gericht op patiënten van zestien jaar en ouder. Aanleiding voor het rapport was de toename in het gebruik van beademingsapparatuur buiten het ziekenhuis en meldingen over incidenten met deze beademingsapparatuur. De belangrijkste conclusie van het

20 rapport was dat de afstemming en coördinatie tussen de schakels in de keten bij patiënten die chronische beademing nodig hebben niet gewaarborgd waren. Er was vooral onduidelijkheid over de medische eindverantwoordelijkheid voor deze categorie patiënten. IGJ heeft de betrokken veldpartijen destijds de opdracht gegeven een landelijke veldnorm voor chronische beademing te ontwikkelen.

25 Veldnorm Chronische Beademing

Met veldnormen doelde IGJ op normen voor kwaliteit zoals kwaliteitskaders, professionele normen en kwaliteitsindicatoren voor verantwoorde zorg. Hiermee moest de noodzakelijke verdere deskundigheids- en kwaliteitsverbetering bij chronische beademing tot stand komen. De regie voor de ontwikkeling van deze veldnorm voor chronische beademing werd door IGJ bij de Vereniging

30 Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA) gelegd. In de VSCA is de hele keten van de zorg rondom de chronische patiënt vertegenwoordigd, ook de CTB's participeren hierin sinds de oprichting van de vereniging. In 2012 is deze veldnorm voor chronische beademing gepubliceerd (VSCA 2012).

35 Invloed van de Veldnorm Chronische Beademing

De publicatie en het ontwikkelingsproces van de Veldnorm heeft de ketenzorg voor chronische beademde patiënten een enorme impuls gegeven. Het bewustzijn dat het om vaak zeer kwetsbare patiënten gaat is binnen de keten van zorgverleners, die zorg dragen voor patiënten met chronische beademing, flink toegenomen.

40

Uniformiteit

De vier Centra voor Thuisbeademing (CTB's) werken allemaal volgens dezelfde handelingsschema's, wat de kwaliteit en uniformiteit van handelen ten goede is gekomen. Deze handelingsschema's zijn ook de basis voor het onderwijsprogramma wat aan alle zorgverleners in Nederland, betrokken bij de

45 chronisch beademde patiënten, gegeven wordt. Hiervoor is door de vier CTB's gezamenlijk het learning management systeem (LMS, www.ctbscholing.nl) ontwikkeld. Door deze unieke samenwerking is er nu een onderwijsprogramma waardoor de zorgverleners die de zorg voor chronisch beademde zorgvragers bieden adequate (bij)scholing ontvangen en hun kennis en praktische vaardigheden goed kunnen onderhouden.

50 Daar de Veldnorm indertijd alleen voor volwassen patiënten gold, is in 2015 de Kinderveldnorm (VSCA 2015) ontwikkeld. Deze is geschreven voor alle zorgverleners en zorgorganisaties die permanent of tijdelijk bij de behandeling en begeleiding van kinderen met chronische beademing zijn

betrokken. Tevens is er een cliëntenversie ontwikkeld, *'een beetje lucht, leven met chronische beademing'* (VSCA 2015) die veelvuldig wordt geraadpleegd door ouders en kinderen. Vooral als een kind op het punt staat om chronisch beademd te gaan worden, blijkt deze cliëntenversie zeer behulpzaam bij het maken van keuzes.

5

Wetenschappelijk onderzoek

De verder toegenomen samenwerking tussen de vier CTB's blijkt ook uit gezamenlijk wetenschappelijk onderzoek. Sinds vijf jaar is het gelukt om in de vier Centra samen onderzoek te initiëren en met name met doelmatigheidsgeld van ZONMw internationaal gezaghebbende studies op te zetten.

10

Twee onderzoekslijnen zijn te onderscheiden: COPD en neuromusculaire aandoeningen. Binnen de COPD was de "RESCUE studie" (Struik 2014) de eerste Nederlandse studie die nu een gevolg heeft gekregen met de RECAPTURE-studie, een internationale multicenter studie waarbij we onderzoeken welke patiënten met COPD het meeste gebaat zijn bij beademing. Een betere 'selectie aan de poort' zorgt ervoor dat patiënten die baat zullen hebben bij de beademing dit krijgen. Dit is des te belangrijker tegen de achtergrond dat de groep COPD-patiënten nog verder zal groeien de komende jaren. Op lokaal niveau is het onderzoek in MUMC+ gericht op de fysiologie van beademing met behulp van technieken als Functional Respiratory Imaging (FRI) en fysiologische metingen met de Forced Oscillometrie (FOT). In het UMCG wordt met behulp van EMG van de ademhalingsspieren gekeken hoe we de beademing kunnen 'finetunen' en zo beter de behandeling op maat kunnen aanbieden.

15

20

Bij de onderzoekslijn van de neuromusculaire aandoeningen liggen de vragen nog meer basaal, namelijk, wat is het beste tijdstip voor de individuele patiënt om te starten met de beademing? Bij het REMeDY onderzoek in MUMC+ wordt dit onderzocht bij patiënten met Mytone Dystrofie en in het INITIALS onderzoek wordt dezelfde vraag gesteld bij patiënten met Amyotrofische Lateraal Sclerose (ALS). Ook hierbij zal nadien bekend zijn aan wie je deze behandeling wel moet aanbieden en aan wie mogelijk niet.

25

Tenslotte hebben de Centra een voorstellersrol vervuld ten aanzien van telemonitoring door zowel bij neuromusculaire patiënten alsmede ook bij COPD-patiënten te laten zien dat de start van beademing net zo effectief thuis kan worden opgestart als in het ziekenhuis. Dit draagt zowel bij aan kosteneffectiviteit, maar vooral ook aan de juiste zorg op de juiste plek (Duiverman 2020, Van den Biggelaar 2020). In een redactioneel commentaar op het artikel van Van den Biggelaar ea wordt zelfs gesuggereerd dat deze werkwijze een blauwdruk kan zijn voor thuis instellen in andere landen (Schwarz 2020).

30

35

Gezamenlijke aanbesteding

In de afgelopen jaren hebben de vier CTB's binnen NFU verband (Nederlandse Federatie van UMC's) gezamenlijk de aanbesteding voor de aankoop van disposables (maskers, canules, slangen, enz.) verricht. Dit heeft ertoe geleid dat er een pakket aan disposables wordt gebruikt, wat voor alle CTB's hetzelfde is.

40

De aanbesteding voor de aanschaf van nieuwe beademingsapparatuur is nu gaande. De bedoeling van deze gezamenlijke aanbesteding is behalve financieel voordeel ten gevolge van schaalgrootte, om tot een meer uniform pakket aan apparatuur te komen. Deze apparatuur dient geschikt te zijn voor telemonitoring activiteiten die de komende jaren voor onze patiënten van steeds groter belang worden.

45

Doel van de Richtlijn Chronische beademing

In de afgelopen jaren is er veel veranderd in de zorg in zijn algemeenheid en de zorg voor chronisch beademde patiënten in het bijzonder. Daarom was er behoefte aan de doorontwikkeling van de huidige veldnorm.

50

In de jaren na publicatie van de veldnorm zijn er allerlei nieuwe eisen gesteld aan de ontwikkeling van richtlijnen in de zorg, waaronder een grotere betrokkenheid van het patiëntenperspectief. De term veldnorm wordt ook niet meer gebruikt.

5 Deze nieuwe richtlijn chronische beademing heeft tot doel de zorg rond de chronisch beademde patiënt verder te optimaliseren zodat er een effectieve en veilige behandeling gewaarborgd kan blijven. Dit kan worden bereikt door tijdige en accurate doorverwijzing en diagnostiek, tijdig en adequaat onderzoek en instelling op chronische beademing, een op de individuele patiënt afgestemde begeleiding en een optimaal georganiseerd zorgnetwerk.

10 De aanbevelingen zijn gebaseerd op een zorgvuldige weging van de laatste wetenschappelijke inzichten, expert opinion en patiëntenvoorkeuren. De richtlijn ondersteunt zorgprofessionals in hun klinische besluitvorming en biedt transparantie naar patiënten en derden. De richtlijn heeft niet tot doel het hele zorgproces omvattend te beschrijven.

15 Deze richtlijn is ontwikkeld in samenwerking met de vele betrokken partijen. Dit gezamenlijk ontwikkelen van een norm voor het veld zal hopelijk weer leiden tot nieuwe samenwerkingen en impulsen tot nog meer gericht wetenschappelijk onderzoek. De implementatie van gezamenlijk gemaakte afspraken versterkt naar verwachting de zorgketen ten behoeve van de chronisch beademde patiënt.

20 **Doelgroep en beoogde gebruikers van de richtlijn**

Deze richtlijn is bedoeld voor alle zorgverleners en zorgorganisaties die permanent of tijdelijk bij de behandeling en begeleiding van patiënten met chronische beademing zijn betrokken. Ook voor patiënten met chronische beademing biedt deze richtlijn relevante informatie.

25 Na publicatie van deze richtlijn zal er ook een patiëntvriendelijke cliëntenversie ontwikkeld worden.

Wanneer wordt gesproken over ‘de patiënt’ wordt bedoeld de patiënt of cliënt. Waar ‘hij’ staat kunt u ook hij/zij lezen.

30 Hier kunt u meer informatie vinden:

www.vsca.nl

<https://spoed.spierziekten.nl/>

35

Verantwoording

Leeswijzer

Deze verantwoording zal op de Richtlijndatabase (Richtlijndatabase.nl) bij elk van de in deze richtlijn opgenomen modules worden geplaatst.

5 **Autorisatie en geldigheid**

Autorisatiedatum: volgt nog

Geautoriseerd door: Volgt nog

Regiehouder(s): NVALT/VSCA

Algemene gegevens

10 Volgt nog

Volgt nog

15 De ontwikkeling van deze richtlijn is verricht door de inzet van het VSCA-bestuur samen met veel betrokken artsen, verpleegkundigen en patiënten. Zij werden ondersteund door het bureau van de VSCA en de Onderzoekerij. De Richtlijn is gefinancierd uit de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS) en door de VSCA.

SKMS heeft geen enkele invloed gehad op de inhoud van de richtlijnmodules.

Hoe is de richtlijn tot stand gekomen?

Initiatiefnemer voor deze richtlijn is de Vereniging Samenwerkingsverband Ademhalingsondersteuning (VSCA) in samenwerking met de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose Nederland (NVALT).

5

Samenstelling van de werkgroep

Voor het ontwikkelen van de richtlijn is in 2018 een stuurgroep samengesteld onder leiding van een onafhankelijk voorzitter. Vanuit deze stuurgroep zijn vijf multidisciplinaire werkgroepen samengesteld, bestaande uit vertegenwoordigers van alle relevante specialismen (zie hiervoor de samenstelling van de werkgroep) die betrokken zijn bij de zorg voor patiënten met chronische beademing. De leden van de wetenschappelijke verenigingen en van andere organisaties zijn gemandateerd door hun beroepsverenigingen en organisaties. De stuurgroep is verantwoordelijk voor de integrale tekst van de richtlijn.

10

Patiëntenperspectief

Er is uitgebreid aandacht besteed aan het patiëntenperspectief door participatie van patiënten zelf en Spierziekten Nederland in de richtlijnwerkgroepen. Bij de inventarisatie van de knelpunten in de zorgverlening zijn naast zorgverleners ook patiënten en mantelzorgers geënquêteerd. Zij namen deel aan de Invitational Conference en zijn vertegenwoordigd in iedere werkgroep. De resultaten van de enquête en de Invitational Conference zijn verwerkt in het opstellen en prioriteren van de knelpunten en uitgangsvragen. Spierziekten Nederland nam als gemandateerd vertegenwoordiger van de Patiëntenfederatie Nederland deel aan de stuurgroep. De conceptrichtlijn is tevens voor commentaar voorgelegd aan de patiëntenvertegenwoordiging in meerdere bijeenkomsten.

20

Belangenverklaringen

De Code ter voorkoming van oneigenlijke beïnvloeding door belangenverstremgeling is gevolgd. Alle werkgroepleden hebben schriftelijk verklaard of zij in de laatste drie jaar directe financiële belangen (betrekking bij een commercieel bedrijf, persoonlijke financiële belangen, onderzoeksfinanciering) of indirecte belangen (persoonlijke relaties, reputatiemanagement) hebben gehad. Gedurende de ontwikkeling of herziening van een module worden wijzigingen in belangen aan de voorzitter doorgegeven. De belangenverklaring wordt opnieuw bevestigd tijdens de commentaarfase. Een overzicht van de belangen van werkgroepleden en het oordeel over het omgaan met eventuele belangen vindt u in onderstaande tabel. De ondertekende belangenverklaringen zijn op te vragen bij het secretariaat van de VSCA.

30

Werkgroeplid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
Bakkers	Coördinerend verpleegkundige Verpleeghuis Kalorama	n.v.t.	Geen (3/3/2019)	Geen
Beaufort, de	Erasmus MC- hoogleraar medische ethiek	Raad van Toezicht-HMC ziekenhuis, Ned Ver van Cardiologie. Gezondheidsraad-erelid ZonMV-commissies, mede-initiatiefnemer Ethiek in Richtlijnen	Geen	Geen
Beest, van	Teammanager bij De Viermaster - NAH en De Spreng - Hospice Zorggroep Apeldoorn	n.v.t.	Geen (7/3/2019)	Geen
Besten, den	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	n.v.t.	Geen (21/3/2019)	Geen
Broek, van den	AVG (arts verstandelijk gehandicapten) en somnoloog bij Kempenhaeghe (Centrum voor Epilepsiewoonzorg en Centrum voor Slaapgeneeskunde).	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> • AVG bij ORO (instelling voor mensen met een verstandelijke beperking), deelname aan dienstenpoule • Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> • Redactielid TAVG • Lid commissie herziening handreiking 'gehoorstoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking' 	Geen (29/10/2019)	Geen
Bueren, van	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger Expert opinion - FSHD type II	n.v.t.	Geen (30/3/2019)	Geen
Cové	Business Development Manager Ventilation & Respiratory Care Vivisol	n.v.t.	Geen (21/3/2019)	Besproken-geen deelname aan beslissingen met commerciële invloed
Diermanse	Directeur ADL-assistentie Noord- en Oost Nederland, Fokus wonen	n.v.t.	Geen (27/1/2021)	Geen
Drenthen	Senior begeleidster, Interaktcontour, WL De Stuwwal	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> • Senior begeleider 	Geen (18/3/2019)	Geen
Driessen	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> • Bestuurslid Zo nnebloem Nijmegen-Oost • Bestuurslid Wijk-Centrum Daalsehof • Adviseur Huurdersplatform Woningcoöperatie 	Geen (7/3/2019)	Geen

Werkgroeplid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
		<ul style="list-style-type: none"> • Bewindvoerder 		
Elbrecht	adviseur, Kersten Hulpmiddelen	<ul style="list-style-type: none"> • Adviserende rol bij rolstoel problematieken zowel elektronisch als mechanisch. • Contactpersoon tussen CTB Utrecht en Kersten 	Geen (26/3/2019)	Besproken-geen deelname bij beslissingen met commerciële invloed
Elemans	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	<ul style="list-style-type: none"> • Lid adviesraad Sociaal domein Gemeente Druten • Vacatiegeld • Lid Cliëntenraad RAD 	Geen (4/3/2019)	Geen
Elemans-Schiks	Manntelzorgvertegenwoordiger	<p>Onbetaald:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Vrijwilliger Hospice Druten • Vrijwilliger Meervoormekaar Mantelzorg 	Geen (4/3/2019)	Geen
Gaytant	Internist UMCU, stafid Centrum voor Thuisbeademing Utrecht	<ul style="list-style-type: none"> • Bestuurslid en penningmeester VSCA (Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning): onbezoldigd. • Voorzitter stuurgroep Richtlijnontwikkeling Chronische beademing: onbezoldigd. 	Geen (4/12/2018)	Geen
Groenberg	Verpleegkundig casemanager Emma Thuis team, UMC Amsterdam	n.v.t.	Geen (20/3/2019)	Geen
Groot, de	Associate professor, (kinder)revalidatiearts , senior onderzoeker revalidatiegeneeskunde, Radboudumc, Nijmegen	<ul style="list-style-type: none"> • post academisch onderwijs, cursusleider, betaling gaat naar afdeling Revalidatie 	Geen (21/3/2019)	Geen
Haar-Schoonhoven, ter	verpleegkundige in de wijk Buurtzorg Nederland	<p>Betaald:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Gedelegeerde toetser via CTB Groningen (binnen mijn functie via scholingsbudget Buurtzorg) 	Geen (21/3/2019)	Geen
Hartman	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	<p>Onbetaald:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Deelnemen aan de herziening en actualisatie van de richtlijn Chronische Beademing 	Geen (18/3/2019)	Geen
Hattem-Hummel, van	transferverpleegkundige UMC Utrecht	n.v.t.	Geen (5/3/2019)	Geen

Werkgroep lid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
Hazenberg	Verpleegkundig specialist Centrum voor Thuisbeademing UMCG	n.v.t.	Geen (28/03/2019)	Geen
Iperen, van	Intensivist, Ziekenhuis Gelderse Vallei	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> Als intensivist werkzaam op de Ic van Ziekenhuis Gelderse vallei Als ZZPer werkzaam op de MICU Als ZZPer werkzaamheden als SCEN arts 	Geen (20/3/2019)	Geen
Jaspers Focks	Revalidatiearts NMA/ ALS, Roessingh centrum voor Revalidatie	n.v.t.	Geen (18/3/2019)	Geen
Joosen	Specialist ouderengeneeskunde, Rivas Zorggroep	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> Sporadisch (1-2x per jaar) docent aan Christelijke Hogeschool Ede 	Geen (7/3/2019)	Geen
Kemming	Longarts, UMC Utrecht, , staf lid Centrum voor Thuisbeademing	n.v.t.	Geen (30/5/2020)	Geen
Kievit-Pieffers	Senior begeleid/verpleegkundige, Stichting Interakt Contour, Woonvorm De Stuwwal Zwolle	n.v.t.	Geen (18/3/2019)	Geen
Kleiker	Mantelzorgvertegenwoordiger	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> Ontwikkelaar van programma's voor de bedrijven TKP Investments in Groningen en Imperial Tobaeo Benelux 	Geen (18/3/2019)	Geen
Kleiker- Wolters	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	<ul style="list-style-type: none"> Contactpersoon Spierziekten Nederland regio Noord Contactpersoon Werkgroep Toegankelijkheid Ooststellingswerf 	Geen (18/3/2019)	Geen
Klinkhamer	Instrumentatietechnicus CTB UMC Utrecht	n.v.t.	Geen (25/3/2019)	Geen
Kock-Cordeiro	Longarts thuisbeademing Erasmus MC	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Lid Machtigingszaken en Protocolcommissie Erasmus MC Lid Domein Medisch Dossier HiX Erasmus MC 	Geen (9/3/2020)	Geen
Krans	Verpleegkundig specialist AGZ, Leliezorggroep en Jzer	<ul style="list-style-type: none"> Werkgroep richtlijn slaap/waak ritme (vacatiegeld). Intervisor HR (vacatiegeld) 	Geen (26/3/2019)	Geen
Kroos	Senior verpleegkundig consultant Erasmus MC Rotterdam	n.v.t.	Geen	Geen
Kruitwagen	Revalidatiearts, UMC Utrecht	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Bestuur werkgroep Spierziekten VRA Voorzitter werkgroep ziekenhuisrevalidatie VRA 	Geen (31/10/2019)	Geen

Werkgroep lid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
		<ul style="list-style-type: none"> • Coordinator zorgnetwerk ALS Revalidatiegeneeskunde 		
Lingen, van	Verpleegkundig specialist chronische beademing i.o. CTB, UMC Utrecht	n.v.t.	Geen (16/03/2019)	Geen
Manders-Heffener	Patient en v	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> • Werkgroep lid congenitale en metabole spierziekten, Spierziekten Nederland Lid van de scientific committee, International Mito Patients 	Geen (4/3/2019)	Geen
Oost	Verpleegkundig consulent/kwaliteit medewerker, CTB UMCG	n.v.t.	Geen (15/3/2019)	Geen
Ruys	Zelfstandig Interim manager/ beleidsadviseur/coach	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> • Fysiotherapeut 1e lijn 	Geen (3/12/2018)	Geen
Salari	Zorgproces specialist luchtwegzorg, Mediq			
Schulpen	Instrumentatietechnicus/ Technisch adviseur, CTB Maastricht	n.v.t.	Geen (26/3/2019)	Geen
Sinnema	Verpleegkundig specialist, CTB, UMCG	n.v.t.	Geen (20/3/2019)	Geen
Sluijs, van der	Complexe mobiliteit, Kersten Hulpmiddelen	n.v.t.	Geen (2/12/2019)	Geen
Smedema	Manager zorg Santé Partners Bestuurslid VSCA	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> • Ledenraad LGZ 	Geen (22/12/2018)	Geen
Streek, van	Verpleegkundig consulent Chronische beademing, CTB, UMC Utrecht	n.v.t.	Geen	Geen
Terpstra-Durinck	Verpleegkundig Adviseur/lid expertiseteam - Fokus	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> • Secretaris vrouwengilde • Lid herinrichtingscommissie woonwijk 	Geen (25/2/2019)	Geen
Timmen	Directeur Spierziekten Nederland Bestuurslid VSCA	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> • Voorzitter Stichting Kwaliteitsgelden Patiënten/Consumenten • Lid Taskforce zorg op de juiste plek • Bestuurslid Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning 	Geen (18/9/2018)	Geen

Werkgroep lid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
Tra	Senior adviseur/ beleidsondersteuner, Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Bestuurslid Stichting Muziek van Morgen 	Geen (24/1/2019)	Geen
Tromp	Patiënt en patiëntvertegenwoordiger	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Kaderlid/vrijwilliger Spierziekten Nederland - Vrijwilliger APCG (Arnhems Platform Chronisch ziekten en Gehandicapten) 	Geen (19/3/2019)	Geen
Velde, ter	teamleider Siza, projectleider Academy het Dorp	n.v.t.	Geen (7/3/2019)	Geen
Venemans	Methodoloog, De Onderzoekerij	n.v.t.	Geen (13/12/2018)	Geen
Verwey-vd Oudenrijn	Verpleegkundig specialist chronische beademing bij kinderen, WKZ Kinder-IC, UMC Utrecht Bestuurslid VSCA	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Bestuur VSCA Alumni bestuur HA, MANP opl. 	Geen (1/10/2018)	Geen
Vial	Verpleegkundig consulent Chronische beademing	n.v.t.	Geen (26/3/2019)	Geen
Visser, de	Neuroloog Amsterdam UMC WRR Voorzitter VSCA	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> UMCU Utrecht, Lifelines Groningen, Leyden Academy, Centre of Human Drug Research Leiden, COGEM (Commissie Genetische Modificatie) Bilthoven Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Medisch adviseur werkgroep Myositis (Spierziekten Nederland) Bestuurslid Voeding Leeft 	Geen (3/12/2018)	Geen
Visser-de Jong, de	IC verpleegkundige/consulent, Erasmus MC Rotterdam	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> Mi Cu vervoer 	Geen (25/2/2019)	Geen
Vlist, van der	Bestuurslid VSCA	Onbetaald: <ul style="list-style-type: none"> Bestuurslid Gehandicapten Sport Vereniging Amersfoort (GSVA) Bestuurslid (secretaris/voorzitter) Stichting Vrienden van De Trappenberg (Revalidatiecentrum) Bestuurslid (secretaris) Vereniging Vrienden van Het Spoorwegmuseum Lid team Parasport (onderdeel Nederlandse Tafeltennisbond t.b.v. sporters met een beperking) 	Geen (6/12/2018)	Geen

Werkgroeplid	Functie	Nevenfuncties	Gemelde belangen	Ondernomen actie
Volbeda	Verkoopadviseur speciale rolstoelaanpassingen, Focal Meditech BV	n.v.t.	Geen (1/1/2021)	Besproken-geen deelname aan beslissingen met commerciële invloed
Wientjes	Klinisch fysicus, UMC Utrecht	n.v.t.	Geen (22/3/2019)	Geen
Wijkstra	Longarts, medisch hoofd , hoogleraar longziekten en tuberculose in het bijzonder chronische ademhalings-ondersteuning, UMCG Bestuurslid VSCA	Betaald: <ul style="list-style-type: none"> • Advisory board Philips/Resmed/Bresctec 	Geen (28/9/2018)	Geen

Werkwijze

Deze richtlijn beschrijft de beademingszorg of het overwegen van beademingszorg voor (potentieel) chronisch beademde patiënten. Chronische beademingszorg is ketenzorg waar zeer veel verschillende zorgverleners in participeren. Een groot aantal van de modules is gericht op de organisatie van de zorg.

In deze richtlijn is dankbaar gebruik gemaakt van en doorgebouwd op het pionierswerk dat door de ontwikkelaars van de Veldnormen (VSCA 2012 en 2015) verricht is.

10 Stuurgroep en werkgroepen

Vorbereiding door knelpuntenanalyse

Voorjaar 2018 is de stuurgroep gestart met de ontwikkeling van de richtlijn.

Tijdens de voorbereidingsfase werden de knelpunten gezamenlijk met het veld geïnventariseerd, allereerst door een enquête uitgezet onder patiënten, mantelzorgers en betrokken beroepsbeoefenaars (zie bijlage enquête).

Stakeholders vulden in een Invitational Conference in oktober 2018 de knelpunten aan (zie bijlage Invitational Conference). Vanuit deze knelpunten stelde de werkgroep een longlist met knelpunten op en werden deze geprioriteerd op basis van het aantal keer dat zij genoemd werden, de te verwachten impact op patiëntveiligheid en welbevinden en beschikbaarheid van nieuwe evidentie/literatuur.

Daarbij is een keuze gemaakt om de volgende onderwerpen uit te werken in de richtlijn:

- **Verwijzen en indicatie stellen chronische beademing**
- **Instellen op chronische beademing**
- **Transitie naar verblijfssituatie**
- **Chronische beademing in de verblijfssituatie**
- **Afstemming in de zorgketen voor chronische beademing**
- **Apparatuur en disposables**
- **Scholing ten behoeve van chronische beademing**
- **Vervoer/ambulance/reizen**
- **Transitie chronisch beademde kinderen naar volwassenen zorg**
- **Beëindigen van de chronische beademing**

Op basis van de uitkomsten zijn door de stuurgroep conceptuitgangsvragen opgesteld. Voor ieder onderwerp werd een werkgroep geformeerd. De conceptuitgangsvragen zijn besproken in werkgroepen waarna definitieve uitgangsvragen zijn vastgesteld door de stuurgroep.

Vervolgens is bij de relevante modules systematisch literatuuronderzoek volgens de evidence-based methodiek verricht. Op basis van de uitkomsten van het literatuuronderzoek pasten de werkgroepleden na interne discussie zo nodig de conceptliteratuurbespreking en conclusies aan en stelden overwegingen en aanbevelingen op.

De werkgroepen zijn begin 2019 voor de eerste maal bijeengekomen. Alle teksten zijn tijdens bijeenkomsten besproken en na verwerking van de commentaren door de stuurgroep geaccordeerd en aan alle werkgroepleden nogmaals ter commentaar aangeboden in november 2020. De conceptrichtlijn is in maart 2021 ter becommentariëring aangeboden aan alle voor de zorg voor patiënten met chronische beademing relevante wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen. Dit commentaar geeft input vanuit het veld om de kwaliteit en de toepasbaarheid van de conceptrichtlijn te optimaliseren en landelijk draagvlak voor de richtlijn te genereren.

AGREE

Deze richtlijn is opgesteld conform de eisen vermeld in het rapport Medisch Specialistische Richtlijnen 2.0 van de adviescommissie Richtlijnen van de Raad Kwaliteit. Dit rapport is gebaseerd op het AGREE II instrument (Appraisal of Guidelines for Research & Evaluation II, Brouwers, 2010), dat een internationaal breed geaccepteerd instrument is. Voor een stap-voor-stap-beschrijving hoe een evidence-based richtlijn tot stand komt wordt verwezen naar het Stappenplan Ontwikkeling Medisch Specialistische Richtlijnen van het Kennisinstituut van de Federatie Medisch Specialisten.

Waar mogelijk is gebruik gemaakt van internationale richtlijnen. Ook is aangesloten bij Nederlandse richtlijnen die op dit moment ontwikkeld worden, de richtlijn 'zorg voor mensen met ALS', de richtlijn Duchenne Spierdystrofie en de Kwaliteitsstandaard versterken Transitiezorg.

Keuze voor systematisch literatuuronderzoek, een oriënterende literatuursearch of expert-opinion.

De werkgroep identificeerde op basis van recente literatuur een aantal vragen die uitgebreid onderzocht zijn, omdat zij mogelijk geheel nieuwe ontwikkelingen of inzichten zouden bieden. Deze vragen worden bij de desbetreffende modules aangegeven.

De werkgroep heeft die uitgangsvragen verder uitgewerkt in PICO's (Patiënten/Populatie, Interventie, Controle, Uitkomst (Outcome)).

Bij de beantwoording van de uitgangsvragen een aantal modules is gekozen voor een oriënterende literatuursearch in plaats van systematisch literatuuronderzoek. Bij een oriënterende literatuursearch is gebruik gemaakt van de aangedragen literatuur door experts.

In een module is aangesloten bij zeer recent systematisch literatuuronderzoek.

Bij een aantal uitgangsvragen was het niet mogelijk om onderzoek te doen, of waren geen onderzoeksresultaten beschikbaar. De aanbeveling werd dan geformuleerd op basis van expert-opinion.

Voor alle modules heeft de werkgroep de recente en relevante literatuur doorgenomen.

Beoordelen van de kracht van het wetenschappelijke bewijs

Na een systematische literatuuranalyse werd de kracht van het wetenschappelijke bewijs bepaald volgens de GRADE-methode. GRADE staat voor 'Grading Recommendations Assessment, Development and Evaluation' (zie <http://www.gradeworkinggroup.org/>).

GRADE onderscheidt vier gradaties voor de kwaliteit van het wetenschappelijk bewijs: hoog, redelijk, laag en zeer laag. Deze gradaties verwijzen naar de mate van zekerheid die er bestaat over de literatuurconclusie (Schünemann 2013).

GRADE	Definitie
Hoog	<ul style="list-style-type: none">er is hoge zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie;het is zeer onwaarschijnlijk dat de literatuurconclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.
Redelijk	<ul style="list-style-type: none">er is redelijke zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie;het is mogelijk dat de conclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.
Laag	<ul style="list-style-type: none">er is lage zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie;er is een reële kans dat de conclusie verandert wanneer er resultaten van nieuw grootschalig onderzoek aan de literatuuranalyse worden toegevoegd.

<p>Zeer laag</p>	<ul style="list-style-type: none"> • er is zeer lage zekerheid dat het ware effect van behandeling dichtbij het geschatte effect van behandeling ligt zoals vermeld in de literatuurconclusie; • de literatuurconclusie is zeer onzeker.
------------------	--

Formuleren van de conclusies

5 Het wetenschappelijk bewijs werd samengevat in een of meerdere Nederlandstalige literatuurconclusies waarbij het niveau van bewijs werd bepaald volgens de GRADE-methodiek.

Overwegingen

10 Om te komen tot een aanbeveling zijn naast (de kwaliteit van) het wetenschappelijke bewijs ook andere aspecten belangrijk en worden meegewogen, zoals de expertise van de werkgroepleden, de waarden en voorkeuren van de patiënt, beschikbaarheid van voorzieningen, kosten en organisatorische zaken.

Formuleren van aanbevelingen

15 De aanbevelingen geven antwoord op de uitgangsvraag en zijn gebaseerd op het beschikbare wetenschappelijke bewijs en de belangrijkste overwegingen. De kracht van het wetenschappelijk bewijs en het gewicht dat door de werkgroep wordt toegekend aan de overwegingen, bepalen samen de sterkte van de aanbeveling. Conform de GRADE-methodiek sluit een lage bewijskracht van conclusies in de systematische literatuuranalyse een sterke aanbeveling niet a priori uit, en zijn bij 20 een hoge bewijskracht ook zwakke aanbevelingen mogelijk. De sterkte van de aanbeveling wordt altijd bepaald door weging van alle relevante argumenten tezamen.

Organisatie van zorg

25 De zorg rondom chronische beademing is een typisch voorbeeld van ketenzorg waarbij de organisatie van de zorg een belangrijke plaats inneemt. Bij de ontwikkeling van de richtlijn is expliciet rekening gehouden met de organisatie van zorg: alle aspecten die randvoorwaardelijk zijn voor het verlenen van zorg (zoals coördinatie, communicatie, (financiële) middelen, menskracht en infrastructuur). Randvoorwaarden die relevant zijn voor het beantwoorden van een specifieke uitgangsvraag maken onderdeel uit van de overwegingen bij de bewuste uitgangsvraag.

30 Tijdens het schrijven van de richtlijn werden wij geconfronteerd met veranderingen in wet- en regelgeving die ook impact hebben op deze richtlijn (Vb. code VVR- rolstoelvervoer). Er is zoveel mogelijk aangesloten bij de meest actuele regelgeving.

Indicatorontwikkeling

35 Er werden geen interne kwaliteitsindicatoren ontwikkeld om de administratieve belasting van de zorg niet te vergroten.

Kennislacunes

40 Tijdens de ontwikkeling van deze richtlijn is gezocht naar onderzoek waarvan de resultaten bijdragen aan een antwoord op de uitgangsvragen. Bij elke uitgangsvraag is door de werkgroep nagegaan of er (aanvullend) wetenschappelijk onderzoek gewenst is. Een overzicht van de onderwerpen waarvoor (aanvullend) wetenschappelijk van belang wordt geacht, is als aanbeveling in de bijlage Kennislacunes beschreven.

Implementatieplan

45 In de verschillende fases van de richtlijnontwikkeling is rekening gehouden met de implementatie van de richtlijn en de praktische uitvoerbaarheid van de aanbevelingen. Daarbij is uitdrukkelijk gelet op factoren die de invoering van de richtlijn in de praktijk kunnen bevorderen of belemmeren. Er is

- een onderscheid gemaakt tussen de aanbevelingen waarvan verwacht wordt dat zij binnen een jaar na publicatie van de richtlijn geïmplementeerd kunnen worden en tussen aanbevelingen waarvan te verwachten is dat de implementatie in geheel Nederland langer gaat duren. De implementatie van die laatste categorie heeft meer tijd nodig vanwege een gebrek aan middelen, expertise en/of juiste organisatie van de zorg. Of deze aanbevelingen daadwerkelijk in de praktijk gerealiseerd kunnen worden, hangt van de medewerking van meerdere (stakeholder)partijen af.
- Het implementatieplan vindt u in de bijlagen.
- De werkgroep heeft geen interne kwaliteitsindicatoren ontwikkeld om het toepassen van de richtlijn in de praktijk te volgen en te versterken (zie Indicatorontwikkeling).
- 10 *Commentaar- en autorisatiefase*
- De conceptrichtlijn werd aan de betrokken (wetenschappelijke) verenigingen en (patiënt) organisaties voorgelegd ter commentaar. De commentaren werden verzameld en besproken met de werkgroep. Naar aanleiding van de commentaren werd de conceptrichtlijn aangepast en definitief vastgesteld door de stuurgroep. De definitieve richtlijn werd aan de deelnemende (wetenschappelijke) verenigingen en patiëntorganisaties voorgelegd voor autorisatie en door hen geautoriseerd dan wel geaccordeerd.
- 15
- 20 **Literatuur**
- Brouwers MC, Kho ME, Browman GP, et al. (2010) AGREE Next Steps Consortium. AGREE II: advancing guideline development, reporting and evaluation in health care. CMAJ 182(18):E839-42. doi: 10.1503/cmaj.090449. Epub 2010 Jul 5. Review. PubMed PMID: 20603348.
- 25 [Inspectie Voor de Gezondheidszorg en Jeugd \(voorheen IGZ\)-Chronische beademing vereist betere afstemming- 2010](#)
- Medisch Specialistische Richtlijnen 2.0 (2012). Adviescommissie Richtlijnen van de Raad Kwaliteit. http://richtlijndatabase.nl/over_deze_site/over_richtlijnontwikkeling.html.
- 30 Ontwikkeling van Medisch Specialistische Richtlijnen: stappenplan. Kennisinstituut van Medisch Specialisten.
- Schouten L ea. Chronisch beademd, levenslang kwetsbaar. Medisch Contact, nummer 2, 13 januari 2012.
- 35 Schünemann H, Brozek J, Guyatt G, et al. GRADE handbook for grading quality of evidence and strength of recommendations. Updated October 2013. The GRADE Working Group 2013. Available from http://gdt.guidelinedevelopment.org/central_prod/_design/client/handbook/handbook.html.
- 40 Schünemann HJ, Oxman AD, Brozek J, et al. Grading quality of evidence and strength of recommendations for diagnostic tests and strategies. BMJ. 2008;336(7653):1106-10. doi: 10.1136/bmj.39500.677199.AE. Erratum in: BMJ. 2008;336(7654). doi: 10.1136/bmj.a139. PubMed PMID: 18483053.
- Schwarz SB, Windisch W. Outpatient Noninvasive Ventilation: Can the Dutch Setting Serve as a Blueprint for Other Countries? Chest. 2020 Dec;158(6):2255-2257. doi: 10.1016/j.chest.2020.08.004. PMID: 33280741.
- 45 Vereniging samenwerkingsverband chronische ademhalingsondersteuning (VSCA). Veldnorm Chronische Beademing 1.0. Baarn 2012
- 50 Vereniging samenwerkingsverband chronische ademhalingsondersteuning (VSCA). Veldnorm Chronische Beademing bij kinderen versie 1.0. Baarn 2015

Vereniging samenwerkingsverband chronische ademhalingsondersteuning (VSCA). Een beetje lucht, leven met chronische beademing. Baarn 2015

5 Zoekverantwoording

Zoekacties zijn opvraagbaar. Neem hiervoor contact op met [de Richtlijndatabase \(contactformulier gekoppeld\)](#).

Module 1 Verwijzen en indicatie stellen chronische beademing

Algemene inleiding

5 In deze module komen verwijzen en indicatie stellen aan de orde, zodat zowel de verwijzer als de patiënt een goed beeld heeft in welke situaties, voor welke patiëntengroepen (1.1.) en op welk moment (1.2) verwijzing naar een Centrum voor Thuisbeademing (CTB) zinvol is. De manier van verwijzen en de intake komen respectievelijk in 1.3 en 1.4 aan de orde.

Uitgangsvraag

10 *Wie verwijst welke patiënten wanneer en hoe?*

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Welke patiëntengroepen kunnen verwezen worden voor chronische beademing en hoestondersteunende technieken naar een CTB?
- 15 2. Op welk moment kunnen patiënten naar een CTB worden verwezen?
3. Hoe kan een patiënt verwezen worden naar een CTB?
4. Wanneer vindt de intake plaats en welke zaken moeten aan bod komen bij de intake?

20 **1.1 Welke patiëntengroepen kunnen verwezen worden voor chronische beademing en hoestondersteunende technieken naar een CTB?**

Inleiding

25 In Nederland zijn vier aangewezen centra voor chronische beademing. Zij zijn expert op het gebied van chronisch respiratoir falen, chronische beademing en hoestondersteunende technieken voor bepaalde patiëntengroepen. Deze CTB's hanteren eenduidige criteria ten aanzien van verwijzing en indicaties voor het instellen op chronische beademing. Dit onderdeel geeft aan welke patiëntengroepen verwezen kunnen worden.

30 Uiteraard is er een samenhang tussen de verwijzing voor chronische beademing en de indicatie om in te stellen op chronische beademing. Deze criteria staan in module 2.1 en 2.2. (linkje)

Zoeken en selecteren

35 Om de uitgangsvraag te beantwoorden werden de internationale richtlijnen en andere relevante literatuur geraadpleegd en is een oriënterende search verricht. Zowel de internationale richtlijnen als de relevante literatuur beschrijven globaal dezelfde patiëntengroepen. Een deel van de uitgangsvraag betreft de organisatie van de zorg die per land verschillend is. Er zijn geen studies beschreven die aangeven wanneer patiënten verwezen moeten worden. Het onderwerp leent zich niet voor een evidence-based uitwerking. Het betreft geen interventievraag, prognostische vraag of diagnostische vraag.

40 De aanbevelingen zijn expert-opinion, deels gebaseerd op de literatuur en deels op de overwegingen van de werkgroepleden.

Overwegingen

45 Redenen om naar een CTB te verwijzen kunnen zijn:

- Evaluatie van mogelijkheden van chronische beademing bij patiënten met aanwijzingen voor of aangetoonde chronische respiratoire insufficiëntie.
- Sputummobilisatie problemen en indicatie tot het starten van airstacken, gebruik van hoestmachine of andere hoestondersteunende technieken bij neurologische/ neuromusculaire aandoeningen.

50

Indicaties voor verwijzing naar een CTB betreffen ziektebeelden die gekenmerkt worden door het optreden van chronisch ventilatoir falen, ook wel type II respiratoir falen genoemd ($pCO_2 > 45$ mmHg of > 6 kPa, op enig moment gemeten, dag of nacht), hetzij geïsoleerd of in combinatie met een oxygenatiestoornis (hypoxemie). Voor COPD is gekozen om verwijzing te overwegen vanaf een pCO_2 van 45 mmHg of 6 kPa. Patiënten met een geïsoleerde hypoxemie (type I respiratoir falen) komen in principe niet in aanmerking voor chronische beademing.

Er zijn verschillende aandoeningen die gepaard kunnen gaan met chronisch ventilatoir falen. Over de onderstaande groepen is binnen de internationale richtlijnen consensus, waarbij de behandeling van slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen vaak in gespecialiseerde slaapcentra gebeurt, een ontwikkeling die in Nederland ook gaande is.

Er bestaan ook ziektebeelden die potentieel reversibel zijn. Een aantal neuromusculaire aandoeningen, waaronder inflammatoire myopathieën en Myasthenia Gravis, kunnen door behandeling reversibel zijn, waardoor eventueel gestarte chronische beademing weer gestaakt kan worden. Deze groep is beperkt.

Groep I: Neurologische/neuromusculaire aandoeningen bestaat uit 5 subgroepen.

Ia. Relatief snel progressieve verworven motorneuron ziekten zoals ALS (amyotrofe laterale sclerose) en PSMA (progressieve spinale musculaire atrofie).

Ib. Langzaam progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen (voorbeelden zijn myotone dystrofie, Duchenne spierdystrofie).

Ic. Centrale hypoventilatie syndromen bij neurologische aandoeningen waarbij primair de aansturing van de ademhaling aangedaan is.

De bekendste congenitale aandoening betreft afwijkingen in het PHOX2b gen, het zgn. congenitale centrale hypoventilatie syndroom (Maloney ea, 2018). Deze aandoening presenteert zich vaak vanaf de geboorte maar dat kan ook later in het leven. Verworven problemen van de aansturing van de ademhaling betreffen vaak cerebrovasculaire accidenten of tumoren die zich in of nabij het ademcentrum in de hersenstam manifesteren. Schade in het ademcentrum door chirurgie en/of radiotherapie kan ook centrale hypoventilatie geven.

Id. Hoge cervicale dwarslaesies zijn in het algemeen stabiele, verworven neurologische aandoeningen.

Met voldoende diafragmafunctie heeft deze groep soms enkel ondersteuning nodig door middel van hoestondersteunende technieken (airstacken, hoestmachine).

Ie. Geïsoleerde, unilaterale of bilaterale diafragma-aandoeningen. Bij deze categorie zien we nogal eens spontane verbetering van de diafragmafunctie optreden, soms zelfs na jaren. Een voorbeeld betreft amyotrofische schouderneuralgie (van Alphen ea, 2018)

Zie bijlage voor een overzicht van de aandoeningen uit groep I a, b en c.

Groep II - thoraxwand aandoeningen

Ila- Thoracale (kyfo)scoliose met ernstige restrictief gestoorde longfunctie:

Thoracale (kyfo)scoliose kan primair aangeboren zijn (congenitaal) of secundair in kader van infectieziekten (TBC), inflammatoire aandoeningen (M. Bechterew) of neuromusculaire aandoeningen (postpolio-syndroom).

Ilb- Obesitashypoventilatiesyndroom (met of zonder OSAS). De CTB's beschouwen deze groep als meest passend bij thoraxwandafwijkingen, al is dit pathofysiologisch niet volledig dekkend.

Groep III obstructieve longziekten

Illa- Primair:

COPD in een eindstadium met ventilatoir falen.

Cystische fibrose en non-CF bronchiëctasieën in een eindstadium met ventilatoir falen.

Illb- Secundair: als brug naar transplantatie (bridge to transplant) bij pulmonale ziektebeelden.

Groep IV- Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen nadat reguliere behandeling niet effectief gebleken is. Het gaat hierbij in hoofdzaak om patiënten met een centraal slaapapneusyndroom, hetzij

verworven door CPAP-behandeling (complex slaapapneu syndroom, treatment emergent complex slaapapneu), of primair.

Aanbevelingen

5

1.1.1 Verwijs bij indicatie voor chronische beademing en/of hoestondersteunende technieken:

Patiënten met (potentieel) ventilatoir falen (type II respiratoire insufficiëntie- $p\text{CO}_2 > 45$ mmHg of > 6 kPa, op enig moment gemeten dag of nacht) met of zonder hypoxemie.

I. Neurologische/neuromusculaire aandoeningen

- a. (Relatief) snel progressieve aandoeningen: Motorneuronziekten (ALS en PSMA), Myasthenia Gravis
- b. Langzaam progressieve aandoeningen (o.a. Duchenne spierdystrofie, myotone dystrofie)
- c. Congenitaal en verworven centrale hypoventilatiesyndromen (o.a. congenitale centrale hypoventilatiesyndroom)
- d. Hoge dwarslaesie
- e. Geïsoleerde aandoeningen van het diafragma (o.a. amyotrofische schouderneuralgie)

II. Thoraxwand aandoeningen

- a. Primaire en secundaire (kyfo)scoliose
- b. Obesitashypoventilatiesyndroom met of zonder OSAS

III. Chronisch obstructief longlijden (o.a. COPD en CF)

- a. Primair
- b. Secundair als brug naar transplantatie

IV. Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (OSAS, CSAS, complex SAS) die onvoldoende reageren op reguliere behandeling

- a. Obstructief slaapapneusyndroom
- b. Centraal slaapapneusyndroom
- c. Complex slaapapneusyndroom (treatment emergent CSA)

Literatuur

10 Kohnlein T, Windisch W, Kohler D, ea. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: A prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med*. 2014;2(9):698-705.

Maloney MA, Kun SS, Keens TG, Thomas G Keens, Perez IA, Congenital Central Hypoventilation Syndrome: Diagnosis and Management. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29486608/>. 2018 Apr;12(4):283-292. doi: 10.1080/17476348.2018.1445970. Epub 2018 Feb 28.

15 McKim DA, Road J, Avendano M, ea. Home mechanical ventilation: A Canadian thoracic society clinical practice guideline. *Can Respir J* Vol 18 No 4 July/August 2011

Murphy PB, Rehal S, Arbane G, ea. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: A randomized clinical trial. *JAMA*. 2017.

Schenk P, Eber E, Funk G-C, ea. Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen. Wien Klin Wochenschr. DOI 10.1007/s00508-015-0899-z (Wenen, 2016)

5 Van Alfen N, Doorduyn J, Van Rosmalen MHJ, Van Eijk JJJ, Heijdra Y, Boon AJ, Gaytant MA, Van den Biggelaar RJM, Sprooten RTM, Wijkstra PJ, Groothuis JT. Phrenic neuropathy and diaphragm dysfunction in neuralgic amyotrophy. Neurology. 2018 Aug 28;91(9):e843-e849. doi: 10.1212/WNL.0000000000006076. Epub 2018 Jul 27. PMID: 30054437.

10 Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. Guidelines for non-invasive and invasive home mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure – update 2017. Pneumologie. 2017 Nov;71(11):722-795. doi: 10.1055/s-0043-118040

1.2 Op welk moment kunnen patiënten naar een CTB worden verwezen?

15 Inleiding

De internationale richtlijnen (Duitsland, Canada, Oostenrijk) beschrijven globaal dezelfde patiëntengroepen, maar noemen geen specifieke criteria wanneer te verwijzen naar een soortgelijk expertise-centrum als het CTB. De manier van verwijzen en starten van chronische beademing valt nauw samen met de zorgketen van chronische beademing en verschilt sterk per land.

20

Overwegingen

Verwijzingen naar het CTB kunnen electief vanuit de poliklinische setting plaats vinden of vanuit de klinische setting na een acuut event. Bij snel progressieve neuromusculaire ziekten zoals ALS is een tijdige verwijzing, ongeacht klachten of tekenen van respiratoire insufficiëntie belangrijk. Arts en patiënt kunnen daardoor beter anticiperen op de mogelijkheden tijdens een latere fase van respiratoire insufficiëntie. Bovendien voorkomt vroege verwijzing dat belangrijke beslissingen omtrent chronische beademing genomen moeten worden na een acuut event waarbij bijvoorbeeld intubatie noodzakelijk is.

25

Bij minder snel progressieve (of stabiele) aandoeningen kan electief verwezen worden bij klachten of bevindingen die wijzen op respiratoire insufficiëntie. Ook kunnen recidiverende luchtweginfecties, tekenen van respiratoire nood en hoge luchtwegobstructie redenen zijn om te verwijzen.

30

Enkele opmerkingen bij verwijzingen vanuit de klinische setting:

- Bij verwijzing in verband met een acuut event en noodzaak tot acute beademing is het essentieel dat alle potentiële reversibele oorzaken van respiratoire insufficiëntie zo optimaal mogelijk behandeld zijn.
- Daarnaast wordt aanbevolen om voorafgaand aan verwijzing diagnostiek te verrichten naar de oorzaak van het respiratoir falen bij patiënten met onbegrepen respiratoire insufficiëntie die niet ontwend kunnen worden van de beademing.

35

40 Neuromusculaire aandoeningen (NMA groep I)

Belangrijk is bij deze groep onderscheid te maken tussen snel en langzaam progressieve aandoeningen. Tot de snel progressieve aandoeningen worden de patiënten met amyotrofe laterale sclerose (ALS) en progressieve spinale musculaire atrofie (PSMA) gerekend en bij deze ziektebeelden is het soms moeilijk te voorspellen wanneer ventilatoire problemen en/of neiging tot sputumimmobilisatie op gaan treden. Daarom is het goed om deze patiënten vroegtijdig, soms al na het stellen van de diagnose, te verwijzen. Op die manier kan afhankelijk van klachten en uiteraard in afstemming met de patiënt een vervolg afgesproken worden. Daar tegenover staat de langzaam progressieve groep waarbij de indicatie tot verwijzen meer afhankelijk is van het ontstaan van klachten, longfunctieverval en/of gaswisselingsstoornissen.

50

Primaire of secundaire (kyfo)scoliose (groep IIa)

Bij patiënten met primaire of secundaire kyfoscoliose is niet goed onderzocht op basis van welke symptomen het beste met de chronische beademing begonnen kan worden. Deze patiënten hebben daarentegen wel het grote voordeel dat zij vaak langdurig bekend zijn bij neuroloog of revalidatiearts.

5 Hierdoor kan in een vroeg stadium doorverwezen worden naar een CTB. Factoren als motivatie en voorkeur van de patiënt, bijkomende co-morbiditeit en de ernst van de hypoventilatie spelen uiteraard een rol.

10 Verwijs door bij één of meer van de volgende bevindingen: $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa, actueel bicarbonaat > 30 mmol/l met respiratoire oorzaak voor metabole alkalose, $VC < 50\%$, PCF (Peak Cough Flow) < 300 L/min, recidiverende luchtweginfecties of aspiratie.

Obesitashypoventilatiesyndroom (OHS) (groep IIb)

15 Er bestaat geen wetenschappelijk bewijs welke vorm van positive airway pressure-therapie (Continuous Positive Airway Pressure (CPAP), Bi-Level Positive Airway Pressure (BiPAP), niet-invasieve beademing (NIV)) superieur is en wanneer toegepast dient te worden bij patiënten met OHS.

In een studie gedaan naar langetermijneffectiviteit, bleek behandeling met CPAP kosteneffectiever te zijn ten opzichte van de behandeling met NIV. Dit betrof een geselecteerde groep patiënten met bijkomend ernstig OSAS met een apneu-hypopneu-index (AHI) > 30 /uur, die klinisch stabiel was (minimaal 2 maanden) en geen bijkomend COPD hadden (Massa ea, 2020). In deze studie

20 vonden zij dat de behandeling met CPAP kosteneffectiever is, omdat de behandeling zelf goedkoper is, waardoor de kosten van de langere opnameduur voor CPAP wegvallen.

Aan de hand van een recente review van Murphy ea. (Murphy ea. 2020) en een Amerikaanse richtlijn (ATS guideline, Mokhlesi ea, 2019), kunnen we een aantal situaties aangeven waarbij verwijzing naar een CTB zinvol is. Er moet sprake zijn van een of meer van de volgende zaken:

- 25
- een of meer opnames met acuut (op chronisch) respiratoir falen;
 - OSAS met AHI < 30 /uur;
 - pCO_2 overdag > 7 kPa (> 53 mmHg);
 - bijkomend COPD (overlapsyndroom) met een pCO_2 overdag > 6 kPa (> 45 mmHg).

30 Bij afwezigheid van bovengenoemde zaken, wordt aanbevolen om eerst CPAP (of eventueel BiPAP S-mode) te proberen, mede gezien de kosteneffectiviteit zoals onderzocht werd. Wanneer deze vorm van behandeling onvoldoende effectief blijkt, kan alsnog verwezen worden naar een CTB.

Andersom kunnen patiënten met OHS (en bijkomend ernstig OSAS, d.w.z. AHI > 30 /uur) die initieel effectief ingesteld zijn op NIV via een CTB, overgezet worden op CPAP (Arellano-Maric ea, 2020). Bij gebleken stabiliteit en effectiviteit op CPAP kunnen patiënten vervolgens terugverwezen worden naar de initiële verwijzer.

35

COPD (groep III)

Tot een aantal jaren geleden was er weinig tot geen bewijs om chronische beademing toe te passen bij patiënten met COPD. Pas nadat in Duitsland werd aangetoond dat beademing met hoge inspiratoire drukken effectief was, is de situatie veranderd. Aansluitend hebben de "landmark" studies van Köhnelein (2014) en Murphy (2017) laten zien dat door hogedrukbeademing de overleving verbetert en de exacerbatiefrequentie kan dalen in zowel stabiele patiënten als ook in patiënten die chronische beademing starten na acuut respiratoir falen. Recent is zowel door de European Respiratory Society (ERS) als door de American Thoracic Society (ATS) een evidence-based richtlijn gepubliceerd over chronische beademing bij COPD-patiënten (ERS: Ergon ea, 2019, ATS: Marcea, 2020). De aanbevelingen voor het moment van doorverwijzen zijn dan ook gebaseerd op beide richtlijnen.

45

Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (groep IV)

50 Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (SAS) worden primair gediagnosticeerd en zo mogelijk behandeld in de reguliere 2^e lijn.

Wanneer de reguliere behandeling onvoldoende effectief is kan onder voorwaarden verwezen worden naar een CTB. Wanneer er sprake is van CPAP-ontrouw, CPAP-intolerantie en/of CPAP symptoomfalen, waarbij de AHI adequaat gereduceerd is, maar klachten persisteren, is verwijzing naar een CTB niet zinvol.

- 5 Een verwijzing naar een CTB is wel geïndiceerd als er sprake is van CPAP/BiPAP werkzaamheidsfalen en aanvullende behandelingen zoals MRA, KNO-chirurgie, acetazolamide en/of O₂ suppletie evenmin voldoende effect hebben laten zien. Werkzaamheidsfalen houdt in dat hoewel de patiënt de CPAP voldoende gebruikt en verdraagt, deze behandeling onvoldoende fysiologisch effect heeft, de AHI onvoldoende gereduceerd wordt en de klachten blijven bestaan (OSA-richtlijn 2018).
- 10 Het beleid van de CTB's is op termijn de behandeling van deze patiënten te laten plaats vinden in specifieke slaapcentra. Bij het schrijven van deze richtlijn valt de behandeling van deze patiënten echter nog onder de CTB's.

Werkzaamheidsfalen en AHI

- 15 Meer en meer wordt duidelijk dat de AHI wellicht niet de enige uitkomstparameter is om op te varen. Bovendien worden er vanuit verschillende richtlijnen verschillende AHI-afkappunten gebruikt voor succes van PAP-behandeling (OSA Richtlijn Nederland, ERS- European Respiratory Society, AASM- American Association of Sleep Medicine). Hiermee hangt nauw samen wat men als werkzaamheidsfalen beschouwt. In de Nederlandse OSA richtlijn (2018) wordt gesproken over een
- 20 effectieve behandeling indien de AHI < 5/uur. Daarnaast wordt ter overweging gehanteerd: AHI < 10/uur of > 50% daling, met als voorwaarde AHI < 20/uur. De AASM hanteert de RDI, de respiratory distress index, een afgeleide van de AHI. Internationaal geeft de AASM een afkappunt voor succes aan van RDI < 10/uur of daling > 50% met als voorwaarde AHI < 15/uur.
- 25 Mede op basis van bovenstaande hanteren wij de term therapiewerkzaamheidsfalen als een persisterende AHI > 15/uur ondanks goed ingestelde therapie bij een patiënt die de therapie volgens voorschrift naleeft.

Centraal slaapapneusyndroom

- 30 Bij verwijzingen van patiënten met centraal slaapapneusyndroom (AHI > 15/uur waarvan de centrale apneu-index > 50% van de totale AHI) op basis van hartfalen, is het belangrijk te bepalen wat de LVEF (linkerventrikel ejectiefraction) is. Bij patiënten met een LVEF < 45%, is ASV (adaptive servo ventilation) op basis van de laatste literatuur gecontra-indiceerd (SERVE-HF studie, Cowie ea, 2015). Hiermee is een verwijzing naar een CTB niet zinvol.
- 35 Patiënten die voldoen aan de criteria voor complex slaapapneusyndroom (CPAP emergent CSA) en een LVEF onder de 45% werden geëxcludeerd uit bovengenoemde studie. Het is derhalve niet bekend of ASV-behandeling in deze groep een verhoogd risico op sterfte geeft zoals bij patiënten met CSAS. Deze groep kan verwezen worden naar een CTB, maar ASV-behandeling zal bij patiënten met een erg lage LVEF met voorzichtigheid aangeboden moeten worden.

40

Aanbevelingen

1.2.1 Verwijs patiënten met neurologische of neuromusculaire ziekten of thoraxwandproblematiek naar een CTB (groep I en IIa):

Effectief

I. bij snel progressieve neuromusculaire ziekten ALS en PSMA liefst kort na stellen van de diagnose

II. Bij 1 of meer van de volgende bevindingen:

- PCO₂ > 45 mmHg (6,0 kPa)
- actueel bicarbonaat > 30 mmol/l met respiratoire oorzaak voor metabole alkalose

- VC < 50%
- PCF < 300 L/min
- recidiverende luchtweginfecties
- aspiratie

III. Bij klachten of tekenen van **nachtelijke hypoventilatie**:

- orthopneu
- enge dromen / nachtmerries
- onrustige slaap
- nachtzweeten
- ochtendhoofdpijn
- nachtelijke dyspnoe
- hypersomnolentie
- concentratiestoornissen

IV. Bij tekenen van **respiratoire nood**:

- tachypnoe
- gebruik hulpademhalingspierspiers
- paradoxe adembewegingen
- verkorte interpunctie (korte zinnen)
- desaturaties

Vóór verwijzing dienen reversibele factoren zoals pneumonie, atelectase, pleuravocht zo optimaal mogelijk te zijn behandeld.

1.2.2 Verwijs patiënten met het obesitashypoventilatiesyndroom (groep IIb)

Bij 1 of meer van de volgende bevindingen:

- een of meer acute opnames bij chronisch respiratoir falen;
- afwezigheid ernstig OSAS (AHI < 30/uur);
- pCO₂ overdag > 7 kPa (>53 mmHg);
- bijkomend COPD (overlap syndroom) met een pCO₂ overdag > 6 kPa (> 45 mmHg).

Indien geen van bovengenoemde bevindingen aanwezig: eerst behandeling met CPAP

1.2.3 Overweeg verwijzing patiënten met COPD (groep III)

Bij de volgende bevindingen:

- stabiele ziekte zonder recente exacerbatie met hypercapnie overdag: pCO₂ > 6 kPa (>45 mmHg)
- persisterende hypercapnie overdag : pCO₂ > 6 kPa (>45 mmHg) minimaal 2 weken na exacerbatie
- recidiverende exacerbaties met persisterende hypercapnie- pCO₂ > 6 kPa (>45 mmHg)

1.2.4 Verwijs patiënten met slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (groep IV) en de volgende bevindingen:

Voor alle typen geldt globaal: Persisterende AHI > 15/uur (onvoldoende fysiologisch effect: werkzaamheidsfalen, zie richtlijn OSA 2018)

1. Obstructief slaapapneusyndroom (OSAS)
 - CPAP (en evt. BiPAP) hebben onvoldoende resultaat
 - Andere (aanvullende) behandelingsmodaliteiten zoals MRA en KNO-chirurgie zijn geen optie of zijn evenmin effectief gebleken
2. Complex SAS (CPAP emergent CSA)
 - CPAP, O2 en/of acetazolamide hebben onvoldoende resultaat
3. Centraal slaapapneusyndroom (CSAS)
 - Centrale apneu-index (CAI) > 50% van de totale AHI
 - CPAP of combinatie CPAP, acetazolamide en/of O2 falen op gebied van werkzaamheid
 - LVEF > 45% (Adaptive servo ventilation is gecontra-indiceerd bij LVEF < 45%)

Literatuur algemeen

McKim DA, Road J, Avendano M, ea. Home mechanical ventilation: A Canadian thoracic society clinical practice guideline. Can Respir J Vol 18 No 4 July/August 2011

5

Schenk P, Eber E, Funk G-C, ea. Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen. Wien Klin Wochenschr. DOI 10.1007/s00508-015-0899-z (Wenen, 2016)

10

Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. Guidelines for non-invasive and invasive home mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure – update 2017. Pneumologie. 2017 Nov;71(11):722-795. doi: 10.1055/s-0043-118040

Literatuur groep I

15

Maloney MA, Kun SS, Keens TG, Thomas G Keens, Perez IA, Congenital Central Hypoventilation Syndrome: Diagnosis and Management. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29486608/>. 2018 Apr;12(4):283-292. doi: 10.1080/17476348.2018.1445970. Epub 2018 Feb 28.

20

Literatuur (kyfo)scoliose- groep IIa

Buyse B, Meersseman W, Demedts M, ea. [Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation?](#) Eur Respir J. 2003 Sep;22(3):525-8.

25

Literatuur OHS- groep IIb

Arellano-Maric MP, Hamm C, Duiverman ML, ea. Obesity hypoventilation syndrome treated with non-invasive ventilation: Is a switch to CPAP therapy feasible? Respirology (2020) 25, 435–44

30

[Masa JF, Mokhlesi B, Benitez J, ea.](#) Cost-effectiveness of positive airway pressure modalities in obesity hypoventilation syndrome with severe obstructive sleep apnoea. Thorax 2020;75:459–467.

35

Mokhlesi B, Masa JF, Brozek JL, ea. Evaluation and Management of Obesity Hypoventilation Syndrome. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. Am J Respir Crit Care Med Vol 200, Iss 3, pp e6–e24, Aug 1, 2019

Murphy PB, Suh E-S, Hart N, Non-invasive ventilation for obese patients with chronic respiratory failure: Are two pressures always better than one? *Respirology*. 2019 Oct;24(10):952-961. doi: 10.1111/resp.13588. Epub 2019 May 23.

5 Literatuur COPD- groep III

Ergan B, Oczkowski S, Rochweg B, ea. European Respiratory Society guidelines on long-term home non-invasive ventilation for management of COPD. *Eur Respir J* 2019; 54: 1901003 [https://doi.org/10.1183/13993003.01003-2019].

10 Kohnlein T, Windisch W, Kohler D, ea. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: A prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med*. 2014;2(9):698-705.

15 Macrea M ea, 2020 on behalf of the American Thoracic Society Assembly on Sleep and Respiratory Neurobiology. Long-Term Noninvasive Ventilation in Chronic Stable Hypercapnic Chronic Obstructive Pulmonary Disease- An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline. *American Journal of Respiratory and Critical Care Medicine* Volume 202 Number 4 | August 15 2020

Murphy PB, Rehal S, Arbane G, ea. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: A randomized clinical trial. *JAMA*. 2017.

20 Literatuur Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen groep IV

Cowie MR, Woehrle H, Wegscheider K, ea. Adaptive servoventilation for central sleep apnea in systolic heart failure. *N Engl J Med*. 2015;373:1095–105

25 Richtlijn OSA 2018
https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/osa_bij_volwassenen/behandeling_van_osa/behandeling_met_cpap_bij_osa.html

1.3 Hoe kan een patiënt naar een CTB worden verwezen?

30 Inleiding

De CTB's in Nederland zijn gelokaliseerd in Groningen, Utrecht, Rotterdam en Maastricht. De vier CTB's bedienen elk een regio¹. De postcode van het woonadres van de patiënt bepaalt naar welk CTB de patiënt wordt verwezen. In dit onderdeel wordt aangegeven hoe het verwijzingsproces verloopt.

35 Overwegingen

Voor een efficiënt verwijzingsproces verloopt de aanmelding bij het CTB als volgt: Verwijzing naar een CTB dient altijd schriftelijk te gebeuren door een arts, een verpleegkundig specialist (VS) of een physician assistant (PA). Telefonisch overleg is altijd mogelijk voorafgaand aan een schriftelijke verwijzing met een van de artsen van een CTB.

40 In de meeste gevallen verloopt de verwijzing naar een CTB via een verwijzend longarts, neuroloog, intensivist of revalidatiearts of in voorkomende gevallen een VS of PA.

De verwijzing dient in ieder geval te worden voorzien van de volgende gegevens:

¹ Bepaald in 2004 door het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport.

- Gegevens verwijzer
 - Naam, functie, instelling, telefoonnummer
 - Gegevens patiënt
 - Naam, adres, telefoonnummer, geboortedatum, BSN
- 5
- Verwijsvraag
 - Diagnose, voorgeschiedenis, medicatie
 - Huidige situatie
 - Uitslagen slaaponderzoek (indien aanwezig en relevant)
- 10
- Uitslagen aanvullend onderzoek zoals
 - Bloedgas, spirometrie zittend/liggend, MIP/MEP, (HR)CT, echo diafragma

Aanbeveling

1.3 Een arts, VS of PA verwijst een patiënt naar het CTB in de regio met verwijsvraag en voorzien van relevante gegevens met betrekking tot:

- Uitslagen longfunctieonderzoek, bloedgas, slaaponderzoek
- Voorgeschiedenis, diagnose, medicatie
- Huidige situatie
- Verwijsvraag

15

1.4. Wanneer vindt de intake plaats en welke zaken moeten aan bod komen bij de intake opdat zorgvrager en zorgverlener een gezamenlijk besluit kunnen nemen over het vervolgtraject?

- Wanneer vindt na verwijzing de intake plaats?
 - Waaruit bestaat de intake?
 - Welke diagnostiek wordt verricht in het kader van indicatiestelling chronische beademing?
 - Welke informatie krijgt de patiënt?
 - Hoe verloopt het vervolgtraject?
 - Hoe vaak wordt de patiënt met een indicatie voor chronische beademing op termijn teruggezien op de polikliniek?
- 20
- 25

Inleiding

Het nemen van de beslissing om te starten met chronische beademing is een gezamenlijke beslissing van arts en patiënt waarbij belangrijk is bij de intake dat de arts een goed beeld krijgt van de respiratoire status van de patiënt, terwijl via de verpleegkundige de thuissituatie goed in beeld wordt gebracht. Dit laatste om na te gaan of de patiënt met beademing veilig thuis kan blijven wonen of dat alternatieve mogelijkheden gezocht moeten worden. De patiënt en bij voorkeur ook zijn naasten moeten volledig en adequaat geïnformeerd worden over het leven met beademing en wat de consequenties zijn van wel en niet beademen, zodat de patiënt in staat is om een informed consent te kunnen geven.

30

35

In dit onderdeel komen aan de orde: intake, diagnostiek, eventueel aanvullende diagnostiek en het vervolgtraject.

Zoeken en selecteren

Deze uitgangsvraag betreft de organisatie van de zorg, die per land verschilt. Naar verwachting levert een systematisch literatuuronderzoek geen studies op die antwoord geven specifiek voor de Nederlandse situatie. Om de uitgangsvraag te beantwoorden werden de internationale richtlijnen en andere relevante literatuur geraadpleegd en is een oriënterende search verricht. Zowel de internationale richtlijnen als de relevante literatuur beschrijven globaal dezelfde patiëntengroepen. Er zijn geen studies beschreven die aangeven hoe de intake eruit moet zien. Het onderwerp leent zich

40

45

niet voor een evidence-based uitwerking. Het betreft geen interventievraag, prognostische vraag of diagnostische vraag. De aanbevelingen zijn expert-opinion, deels gebaseerd op de literatuur en deels op de overwegingen van de werkgroepleden.

5 Wanneer vindt na verwijzing de intake plaats?

Overwegingen

Na verwijzing wordt de patiënt binnen twee tot zes weken uitgenodigd op de polikliniek van het CTB. Er wordt onderscheid gemaakt tussen patiënten met snel progressieve en minder snel progressieve aandoeningen. Patiënten met snel progressieve aandoeningen zoals ALS en PSMA met aanwezige respiratoire insufficiëntie of met een (sterke) verdenking op nachtelijke hypoventilatie zullen binnen twee weken gezien worden om beginnende respiratoire insufficiëntie tijdig te onderkennen (Raaphorst ea, 2013, Tilanus ea, 2018). Voor het onderscheid in snel progressieve aandoeningen en minder snel progressieve aandoeningen die in aanmerking komen voor chronische beademing zie module 2.1. (linkje). Patiënten met bijvoorbeeld het obesitashypoventilatiesyndroom of COPD kunnen vaak ook later gezien worden, maar wel binnen zes weken (Wijkstra ea, 2003, Turkington & Elliott, 2000). Als een patiënt wordt aangemeld vanuit een ziekenhuis waar hij opgenomen is en niet met ontslag kan, wordt hij uiterlijk binnen twee weken bezocht door het CTB. Uitzondering hierop kan zijn, dat de patiënt op het moment van verwijzing nog niet aan de criteria voor instellen op chronische beademing voldoet. In overleg met de verwijzer kan dan voor een later tijdstip gekozen worden.

Aanbeveling

1.4.1 Het CTB ziet de patiënt voor een intake na verwijzing:

- binnen 2 weken bij patiënten met een snel progressieve aandoening
- binnen 2 weken wanneer de patiënt is opgenomen in een ziekenhuis en niet met ontslag kan, tenzij de patiënt nog niet aan de criteria voor instellen op chronische beademing voldoet.
- binnen 6 weken bij patiënten met een minder snel progressief verlopende aandoening

25 Waaruit bestaat de intake?

Het eerste onderdeel van de intake is een gesprek met een CTB-arts of verpleegkundig specialist (VS) op de polikliniek van het CTB. Zo nodig vindt dit gesprek plaats op een klinische afdeling van een ziekenhuis in de regio als de patiënt opgenomen is.

Vervolgens vindt een gesprek plaats met de CTB-verpleegkundige (VK) waarbij praktische zaken besproken worden rondom chronische beademing, te denken valt aan bijvoorbeeld: introductie maskers, proefsessie beademing, wat zijn de consequenties van het leven met chronische beademing en dergelijke.

Naast een inventarisatie van de klinische en respiratoire toestand krijgt de patiënt mondelinge en schriftelijke informatie over chronische beademing en wordt verwezen naar betrouwbare digitale informatiebronnen (link naar lijst hieronder), te raadplegen via de websites van de CTB's. Daarnaast vindt een inventarisatie plaats van de thuissituatie om te beoordelen of de patiënt met chronische beademing veilig thuis kan blijven wonen. De wensen van de patiënt ten aanzien van beademingsmogelijkheden, beademingsbeleid en woonomgeving worden geïnventariseerd. Bij onvolledige informatie aangaande de veiligheid van de beademing in de thuissituatie vindt een pre-assessment in de thuissituatie plaats, waarbij de VK wenselijkheid en haalbaarheid toetst aan de hand van een checklist. Andere relevante betrokken specialismen, zoals een revalidatieteam, worden geïnventariseerd, zodat daarmee acties en beleid afgestemd kunnen worden. Tevens wordt de omvang en belastbaarheid van het steunsysteem van de patiënt meegewogen (De Wit, 2018).

45

Aanbevelingen

1.4.2 Doe bij de intake onderzoeken die enerzijds de behandelaren informeren over de respiratoire situatie van de patiënt en anderzijds een goed beeld geven van de veiligheid van chronische beademing voor de patiënt in diens woonsituatie.

1.4.3 Verricht (zo nodig) een pre-assessment in de thuissituatie wanneer informatie over de veiligheid van beademing in de thuissituatie vanuit gesprekken onvoldoende duidelijk is.

1.4.4 Neem contact op met betrokken specialismen, zoals een revalidatieteam en stem acties en beleid af.

5

Welke diagnostiek wordt verricht in het kader van indicatiestelling chronische beademing?

Overwegingen

10 Het doel van het poliklinische bezoek is om door onderzoek te bepalen of de patiënt in aanmerking komt voor chronische beademing.

Tijdens het bezoek komen de volgende onderwerpen aan de orde:

- 15 • Anamnese: een anamnese wordt afgenomen gericht op evaluatie van klachten zoals dyspnoe, tachypnoe, orthopnoe, moeheid, verminderd inspanningsvermogen, verminderd uithoudingsvermogen, onrustige slaap, enge dromen, ochtendhoofdpijn, slaapdruk overdag, hoestkracht, hoesttechniek, sputummobilisatie en (beloop van het) gewicht, bulbaire functie, hand- en loopfunctie;
- 20 • Sociale anamnese; alleenwonend of niet, geestelijke beperking, taalbarrière, belastbaarheid, inzetbaarheid partner, veiligheid, inzetbaarheid en mogelijkheden uitbreiding thuiszorg indien aanwezig;
- 25 • Overige medische voorgeschiedenis en het functioneren op het gebied van ADL (algemene dagelijkse levensverrichtingen);
- Lichamelijk onderzoek waaronder ademfrequentie;
- Longfunctieonderzoek: Flow Volume Curve (zittend en op indicatie liggend ter beoordeling van de diafragmafunctie). Op indicatie:
 - 30 ○ maximale inspiratoire en expiratoire drukken (MIP en MEP), eventueel Sniff Nasal Inspiratory Pressure (SNIP).
 - hoeststroomsterkte met behulp van een Peak Cough Flow-meter.
 - maximale insufflatiecapaciteit (MIC) en de PCF na MIC bij patiënten die bekend zijn met hoestondersteunende technieken (Tilanus, 2017);
- 35 • Bloedgasanalyse. Voor de beoordeling van een chronische respiratoire insufficiëntie en het schatten van de kans op nachtelijke hypoventilatie is de bloedgasanalyse belangrijk. Vooral de PCO₂ (arterieel of capillair gemeten) is bepalend voor start van de beademing, evenals het actueel bicarbonaat en het base-overschot;
- Eventueel vindt verder aanvullend onderzoek plaats in de vorm van bijvoorbeeld X-thorax, ECG, evaluatie slikfunctie (logopedie, slikvideo) en evaluatie diafragmafunctie (doorlichting of echo);

40 Bij het vermoeden van nachtelijke hypoventilatie kan ervoor gekozen worden in de verblijfsituatie een transcutane CO₂ (PtcCO₂) uit te voeren om nachtelijke hypoventilatie aan te tonen. Hierbij wordt een nachtelijke trend vastgelegd van de transcutaan gemeten pCO₂, SpO₂ en hartfrequentie (Ward ea, 2015, Kelly & Klim, 2011, Hazenberg ea, 2011, Kugelman ea, 2008). Er kan ook voor gekozen worden deze meting klinisch uit te voeren, in combinatie met capillaire bloedgasanalyses, voor een grotere betrouwbaarheid van de meting.

Aanbevelingen

1.4.5 Verricht de volgende diagnostische activiteiten:

- anamnese en sociale anamnese
- lichamelijk onderzoek, longfunctieonderzoek, bloedgasanalyse, eventueel aanvullend onderzoek.

1.4.6 Overweeg bij vermoeden van nachtelijke hypoventilatie een transcutaan nachtelijke PtcCO₂ in de verblijfssituatie.

5 Hoe kan de patiënt optimaal worden geïnformeerd?

Overwegingen

In het voortraject worden de patiënt en zijn naasten goed en zo volledig mogelijk geïnformeerd over de consequenties van het leven met chronische beademing volgens het principe van 'informed consent' (geïnformeerde toestemming). Hierbij komen de voor- en nadelen, de bijwerkingen, de complicaties en ook de alternatieven voor chronische beademing aan bod. Naast informatie over de technische aspecten, verzorging, mogelijke risico's en eventuele aanpassingen in de woonsituatie is het belangrijk de mogelijkheden en beperkingen van het leven met chronische beademing te bespreken. Ook de mogelijkheden en gevolgen van het afzien van chronische beademing worden besproken. De voor- en nadelen van niet-invasieve beademing (NPPV) versus invasieve beademing (TPPV) worden benoemd, met name de invasieve beademing en consequenties bij patiënten met een snel progressieve neuromusculaire aandoening. Van belang is dat ook een eventuele reanimatieverklaring wordt besproken en geregistreerd. Ondersteunende middelen ter informatie van de patiënt kunnen zijn: een patiëntenfolder, betrouwbare digitale informatiebronnen, zoals de websites van de CTB's en de volgende websites (<https://www.spierziekten.nl/themas/chronische-beademing/>, www.ctbscholing.nl, www.vsca.nl). De confrontatie met de noodzaak van chronische beademing kan voor een patiënt en/of diens naasten erg emotioneel zijn (Brinkman-Stoppelenburg ea, 2014, Fahner ea, 2019). Indien de patiënt en/of de naasten niet toe zijn aan het maken of bespreken van keuzes, kan een pre-assessment in de thuissituatie naast een inventariserende ook een informerende rol hebben, als vervolg op de eerdere gesprekken op de polikliniek. Voor een voorbeeld van het pre-assessment zie de bijlage (linkje). Ook contact met lotgenoten kan voor patiënt en/of naasten waardevol zijn.

Advance Care Planning (ACP)

In dit licht kan Advance Care Planning (ACP) een goede ondersteuning zijn die gericht is om patiënten en hun naasten te ondersteunen door steeds opnieuw te evalueren welke opvattingen leven bij de patiënt en wat zinvolle en haalbare doelstellingen zijn met betrekking tot zorg en behandeling. Dit is recent uitgewerkt in de Richtlijn 'Zorg voor mensen met Amyotrofische laterale sclerose - ALS' (linkje- wordt in 2021 gepubliceerd in Richtlijnen database FMS). ACP anticipeert op de situatie waarin een beslissing gehaast moet worden genomen of de patiënt zelf niet meer in staat is om zijn wensen aan te geven. Dit richt zich niet alleen op het fysieke domein, maar ook op de cognitieve, emotionele en existentiële problemen.

Voor mensen met een Motor Neuron Disease (MND) wordt internationaal gepleit om gesprekken over toekomstige behandelopties en -wensen vroegtijdig op te starten en regelmatig te herhalen (Oliver 2016, Benditt ea, 2001, Munroe ea, 2020). De urgentie om dit te doen ligt bij mensen met ALS in de gemiddeld snelle progressie van symptomen en beperkingen waarvoor op tijd maatregelen moeten worden (op)gestart, denk bijvoorbeeld aan slikstoornissen, gewichtsverlies en ademhalingsstoornissen. Een ander belangrijk argument om vroegtijdig te beginnen met ACP zijn dreigende cognitieve beperkingen van mensen met ALS. In het geval van dementie, maar ook ernstige gedragsstoornissen is het niet meer mogelijk om patiënten (volledig) te betrekken bij het te volgen

behandeltraject (Robinson ea, 2012). In het kader van ALS blijven cognitieve beperkingen meestal mild, echter er zijn ook patiënten die een ernstige dementie met gedragsstoornissen ontwikkelen (frontotemporale dementie) (Beeldman 2016, Beeldman ea, 2018).

- 5 Het advies is tijdens de periodieke bezoeken aan het CTB tevens iedere keer stil te staan bij de initiële wens van de patiënt ten aanzien van eventueel beademd te willen worden. Gaandeweg het ziektebeloop kan de patiënt zijn eerdere standpunt namelijk altijd weer bijstellen. Op deze manier kan er zorg geleverd worden die op de actuele wensen van de patiënt is afgestemd. De meeste patiënten met Motor Neuron ziekte zijn ook bij een revalidatiearts bekend. Belangrijk is dat er wederzijdse afstemming plaats vindt tussen CTB en de revalidatiearts over zowel de zorg als ACP.
- 10

Aanbevelingen

1.4.7 Informeer de patiënt en zijn naasten goed en volledig over de consequenties van het leven met chronische beademing, de voor- en nadelen van de verschillende types van beademing en van het afzien van de behandeling.

1.4.8 Sta bij ieder polikliniekbezoek stil bij de initiële wens van de patiënt met betrekking tot beademing.

15

1.4.9 Stem waar mogelijk af met de revalidatiearts over de zorg en ACP.

Hoe verloopt het vervolgtraject?

Overwegingen

- 20 Afhankelijk van de resultaten uit de intake zijn er de volgende mogelijkheden:

1. Er worden afspraken gemaakt om de patiënt op korte termijn in te stellen op chronische beademing.

- Als uit het onderzoek blijkt dat de patiënt op korte termijn in aanmerking komt voor chronische beademing worden afspraken gemaakt om ingesteld te worden tijdens een opname of wordt de mogelijkheid van thuis instellen besproken. Indien de patiënt voor dit laatste in aanmerking komt wordt dit besproken en onderzocht. Hierbij komen de volgende factoren aan de orde:
- 25

- Begrip van en meewerken aan de behandeling;
 - Telefonisch hulp kunnen inroepen;
 - Voldoende sociaal netwerk om hulp te kunnen verlenen gedurende en rondom de beademing;
 - Gemotiveerd voor het instellen thuis.
- 30

2. Instellen op chronische beademing is nog niet direct, maar wel op termijn aan de orde. Er worden vervolgafspraken gemaakt.

- Patiënten die niet direct in aanmerking komen voor chronische beademing worden in vervolg op het eerste onderzoek eens per twee tot twaalf maanden op het spreekuur van het CTB gecontroleerd. De duur van het interval wordt afgesproken in samenhang met de progressie van de ziekte. Aan de hand van de onderzoeken zoals hiervoor beschreven, wordt iedere keer beoordeeld of instellen op chronische beademing nodig is.
- 35

3. Chronische beademing is niet gewenst, omdat er geen medische indicatie is of de patiënt geen chronische beademing wil.

40

In alle drie bovenstaande situaties zijn er mogelijk aanwijzingen vanuit de anamnese en initiële onderzoeken voor verminderde hoestkracht. De patiënt kan dan geïnstrueerd worden in hoestondersteunende technieken (zie module 2.6) Deze instructie, die meestal airstacken betreft, kan

plaatsvinden op de polikliniek of in de verblijfsituatie. De follow-up hiervan kan plaatsvinden tijdens het huisbezoek.

Aanbeveling

5

1.4.10 Maak na de intake duidelijke afspraken met de patiënt over het vervolgtraject, termijnen en educatie in hoestondersteunende technieken.

Hoe vaak wordt de patiënt met een indicatie voor chronische beademing op termijn teruggezien op de poli?

10 Wanneer de patiënt een indicatie heeft voor het instellen op termijn op chronische beademing is in de praktijk 1 tot 4 x per jaar controle een goede frequentie gebleken, waarbij 4 x per jaar bij snel-progressieve ziektebeelden en 1x per jaar bij langzaam progressieve ziektebeelden. Afhankelijk van de progressie van het ziektebeeld kan de CTB-arts of verpleegkundig andere afspraken maken met de patiënt.

Aanbeveling

1.4.11 Spreek bij een indicatie voor chronische beademing op termijn het aantal contactmomenten per jaar af met de patiënt in samenhang met de progressie van de ziekte.

Implementatieplan

Aanbeveling 1.4.7: Invoeren van een pre-assessment thuis door CTB's.

Betrokken organisatie: CTB's

Invoeringstermijn: <1 jaar

20

Literatuur

25 Beeldman E. A cognitive screening tool for ALS patients: The ALS-FTD-Cog, preliminary results. In: Conference: 68th American Academy of Neurology Annual Meeting, AAN. 2016. p. 86(16 SUPPL. 1).

Beeldman E, Raaphorst J, Klein Twennaar M, Govaarts R, Pijnenburg YAL, De Haan RJ, et al. The cognitive profile of behavioural variant FTD and its similarities with ALS: A systematic review and meta-analysis. Vol. 89, Journal of Neurology, Neurosurgery and Psychiatry. BMJ Publishing Group; 2018. p. 995–1002.

30 Benditt JO, Smith TS, Tonelli MR. Empowering the individual with als at the end-of-life: Disease-specific advance care planning. Vol. 24, Muscle and Nerve. Muscle Nerve; 2001. p. 1706–9.

35 Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JA, & van der Heide A. (2014). *The effects of advance care planning on end-of-life care: A systematic review*. London, England: SAGE Publications. doi:10.1177/0269216314526272

Fahner JC, Beunders AJM, van der Heide A, Rietjens JAC, Vanderschuren MM, van Delden JJM & Kars, MC (2019). Interventions guiding advance care planning conversations: A systematic review. *Journal of the American Medical Directors Association*, 20(3), 227-248. doi:10.1016/j.jamda.2018.09.014

40 Hazenberg A, Zijlstra JG, Kerstjens HA, Wijkstra PJ. Validation of a transcutaneous CO(2) monitor in adult patients with chronic respiratory failure. *Respiration*. 2011;81(3):242-6 Epub 2011 jan 15

Kelly AM, Klim S. Agreement between arterial and transcutaneous PCO2 in patients undergoing non-invasive ventilation. *Respir Med*. 2011 Feb;105(2):226-9. Epub 2010 Dec 4

45

- Kugelman A, Zeiger-Aginsky D, Bader D, Shoris I, Riskin A. A novel method of distal end-tidal CO₂ capnography in intubated infants: comparison with arterial CO₂ and with proximal mainstream end-tidal CO₂. *Pediatrics* 2008 Dec;122(6):e1219-24. Epub 2008 Nov 24
- 5 Munroe CA, Sirdofsky MD, Kuru T, Anderson ED. End-of-life decision making in 42 patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Respir Care* [Internet]. 2007 Aug 1 [cited 2020 Jun 5];52(8):996–9. Available from: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17650354>
- 10 Oliver D. Palliative care for patients with motor neurone disease: current challenges. *Degener Neurol Neuromuscul Dis*. 2016 May;6:65
- 15 Raaphorst J, Tuijp J, Verweij L, Westermann EJA, van der Kooij AJ, Gaytant MA, Kampelmacher MJ(2013). Treatment of respiratory impairment in patients with motor neuron disease in the Netherlands: Patient preference and timing of referral. *European Journal of Neurology*, 20(12), 1524-1530. doi:10.1111/ene.12096
- 20 Robinson L, Dickinson C, Rousseau N, Beyer F, Clark A, Hughes J, et al. A Systematic Review of the Effectiveness of Advance Care Planning Interventions for People With Cognitive Impairment and Dementia. *Age Ageing*. 2012;Mar;41(2):263–9.
- Tilanus TBM, Groothuis JT, Ten Broek-Pastoor JMC, Feuth TB, Heijdra YF, Slenders JPL & Raaphorst J (2017). The predictive value of respiratory function tests for non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis. *Respiratory research*, 18(1), 144.
- 25 Tilanus TBM, Groothuis JT, Ten Broek-Pastoor JMC, Doorduyn J, Van Engelen BGM, Kampelmacher MJ & Raaphorst J (2018). Respiratory assessment of ALS patients: a nationwide survey of current Dutch practice. *Journal of neuromuscular diseases*, 5(4), 431-438.
- 30 Turkington PM, Elliott MW (2000) Rationale for the use of non-invasive ventilation in chronic ventilatory failure. *Thorax* 2000;55:417–423
- 35 Ward S, Chatwin M, Heather S und Simonds AK (2005). Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia, *Thorax* 60(12): S. 1019-1024
- De Wit J, Bakker LA, van Groenestijn AC, Van den Berg LH, Schröder CD, Visser-Meily JM & Beelen A (2018). *Caregiver burden in amyotrophic lateral sclerosis: A systematic review*. London, England: SAGE Publications. doi:10.1177/0269216317709965
- 40 Wijkstra PJ, Lacasse Y, Guyatt GH, Casanova C, Gay PC, Meecham Jones J, Goldstein RS. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD, *Chest* 2003;124(1): S. 337-43

Digitale voorlichtingsbronnen:

- 45
- <https://www.umcg.nl/NL/UMCG/Afdelingen/centrum-voor-thuisbeademing/>
 - <https://www.umcutrecht.nl/nl/ziekenhuis/centrum/centrum-voor-thuisbeademing>
 - <https://longziekten.mumc.nl/centrum-voor-thuisbeademing>
 - <https://www.erasmusmc.nl/nl-nl/patientenzorg/centra/thuisbeademing>

50

 - <https://www.spierziekten.nl/themas/chronische-beademing/>
 - <https://www.ctbscholing.nl>
 - <https://www.vsca.nl>
 - <https://www.als-centrum.nl/kennisplatform/niet-invasieve-beademing/>

I. *Bijlage postcodeverdeling*

Bijlage postcodeverdeling 1.3.

Centrum voor thuisbeademing Academisch Ziekenhuis Groningen 16 - 17 181 - 182 - 183 - 185 - 186 - 187 190 - 193 74 - 75 - 76 - 77 - 78 - 79 801 - 802 - 803 - 804 - 805 - 806 810 - 811 - 812 - 813 - 814 - 815 826 - 827 - 828 - 829 83 - 84 - 85 - 86 - 87 - 88 - 89 - 90 - 91 - 92 - 93 - 94 - 95 - 96 - 97 - 98 - 99

Centrum voor thuisbeademing Universitair medisch Centrum Utrecht 10 - 11 - 12 - 13 - 14 - 15 184 191 - 192 - 194 - 195 - 196 - 197 - 198 - 199 20 210 - 211 - 212 - 213 - 214 - 215 34 - 35 - 36 - 37 - 38 - 39 - 40 - 41 420 - 421 - 422 - 423 - 424 - 426 - 428 507 510 - 514 - 515 - 516 - 517 521 - 522 - 523 - 524 - 525 - 526 - 527 53 540 - 541 - 543 - 544 - 545 - 546 - 547 - 548 65 - 66 - 67 - 68 - 69 - 70 - 71 - 72 - 73 805 - 807 - 808 - 809 816 - 817 - 818 - 819 82

Centrum voor thuisbeademing Academisch Ziekenhuis Rotterdam 216 - 217 - 218 - 219 22 - 23 - 24 - 25 - 26 - 27 - 28 - 29 - 30 - 31 - 32 - 33 425 - 427 43 - 44 - 45 - 46 - 47 481 - 482 - 483 - 484 - 485 - 487 - 488 - 489 49

Centrum voor thuisbeademing Academisch Ziekenhuis Maastricht 486 501 - 502 - 503 - 504 - 505 - 506 - 508 - 509 511 - 512 - 513 528 - 529 542 - 549 55 - 56 - 57 - 58 - 59 - 60 - 61 - 62 - 63 - 64

5

Bijlage II Tabel neurologische en neuromusculaire aandoeningen die in aanmerking komen voor chronische beademing (deze tabel geeft een indruk en is geen uitputtende opsomming).

10

1. *Motorneuron ziekten*

- Amyotrofe laterale sclerose (ALS)
- Poliomyelitis, postpoliosyndroom
- Progressieve spinale musculaire atrofie
- Spinale musculaire atrofie (SMA)

15

- Spinobulbaire musculaire atrofie (Kennedy syndrome)

2. *Perifere neuropathieën*

- Chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP)
- Erfelijke motorische en sensorische neuropathieën (HMSN)
- N. frenicuslesies (o.a. bij amyotrofische schouderneuralgie)
- ICU acquired weakness

20

3. *Ziekten van de neuromusculaire overgang*

- Congenitale myasthenie syndromen
- Myasthenia Gravis

25

4. *Myopathieën* Inflammatoire myopathieën, zoals dermatomyositis, inclusion body myositis (IBM)

- Progressieve spierdystrofieën: o.a. Duchenne (DMD) en Becker (BMD) type, facioscapulohumerale dystrofie (FSHD), Limb-girdle spierdystrofie (LGMD), myotone dystrofie,
- Congenitale myopathieën: o.a. central core myopathie, myotubulaire myopathie, nemalinemyopathie
- Congenitale spierdystrofie (congenital muscular dystrophy, CMD): o.a. Ullrich's, merosine-deficiënte CMD, alfa-dystroglycanopathieën, Congenital Muscular Dystrophy with early Spine Rigidity (SEPN1/SELENON)
- Metabole myopathieën: o.a. mitochondriële myopathieën en glycogeenstapelingsziekten (ziekte van Pompe)

5

10

Bijlage: Voorbeeld formulier Inventarisatiegesprek/ pre-assessment

Datum:	
Naam patiënt:	
Geb datum & patr	
Plaats van handeling:	Huisadres
Naam interviewer:	
Aanleiding	
Contactpersoon revalidatieteam of andere relevante specialisten	

Nederlandse taal in woord en begrip machtig ja / nee Tolk:

- 5 Bekendheid met NIV, TPPV, mogelijkheden en gevolgen: informatie vooraf
 Communicatie: verbaal/ via spraakcomputer/ anders....

Dagelijks bestaan		
	Daginvulling:	(Voormalig) arbeid? Vrije tijd? Hobby? Spiritualiteit?
	Woon- en leefsituatie:	Woning: Toegankelijkheid: Voorzieningen: Ondersteuning? Contact burenen? Alarmeer mogelijkheden? welk systeem? Technische dienst?
	Zelfstandigheid:	Alleenstaand/ partner? Kinderen? Sociaal netwerk? Steunsysteem?
<u>Fysiologisch en gezondheid gerelateerd domein</u>		
Huidige ziektebeleving en klachten		
	Algemeen:	
	Slapen:	Partner/hulp aanwezig? Hulp oproepbaar? Kwaliteit slaap?
	Ademhaling:	Ziekte/ klachten? Ophoesten? Kortademigheid?

	Eten en drinken:	Hulp nodig? (door...) Kauwen/ slikken? Medicatie inname? Gewicht veranderd? Stoelgang?	
	ADL:	Hulp nodig? (door...) Handfunctie Armheffen	
	Mobiliteit:	Hulp nodig? (door...) Staan? Verplaatsen? Valrisico? Transport buiten?	
Ten aanzien van hulpverlening			
	M.b.t. huishouden:	Wie doet inkopen? Maaltijden bereiden? Wassen van kleding? Overige klussen?	
	Professionele hulp:	Contact huisarts? Hoe vaak? Contact revalidatiearts? Hoe vaak? Andere behandelaars:	
	Financiële bijstand:	Hulp nodig? (door...) PGB/ PAB? Financiënbeheer? Contact CIZ? Andere hulpverlening?	
Ten aanzien van partner/ mantelzorg/ PGB-team/ Thuiszorg/ Verpleging			
	Partner:	Verwachtingen? Mogelijkheden? Inzetbaarheid?	
	Mantelzorg:	Aantal? Verwachtingen? Mogelijkheden?	

		Inzetbaarheid?	
	PGB-team:	Aantal:	
		Verwachtingen?	
		Mogelijkheden?	
		Inzetbaarheid?	

In geval van professionele hulpverlening (PGB, thuiszorg of verplegend personeel) bestaat het team uit:

<i>Naam</i>	<i>Discipline</i>	<i>Certificaat? (bij complexe zorg)</i>	<i>Datum afgifte of praktijktraining</i>
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	
		ja / nee / n.v.t.	

Contacten

Contactpersoon	Telefonisch	Per e-mail
Huisarts:		
Team hulpverlening		
Technische dienst huis:		
Voor opname/ logistiek:		
Andere specialismen (bijv. revalidatieteam)		

5

Rolstoelgebruik

Soort rolstoel: elektrisch/ alleen duw

10 Leverancier rolstoel:

Gepland vervang?

Mogelijkheden ten aanzien van opbouw apparatuur:

15

Opbouw binnenkort noodzakelijk? Ja / Nee / Nog niet bekend

In instelling: technische dienst aanwezig?

20 **Contactpersoon?**

Verwachtingen en afspraken ten aanzien van de opname

25 Tijdens de opname op de longafdeling ligt u op een 1- of 2-persoonskamer. Overdag vindt uitleg plaats en wordt proefbeademd. Ook kunnen er onderzoeken gepland zijn of kan er geoefend worden met

technieken voor longvolume recruitment. In de nacht wordt u “bewaakt” met monitor, transcutane meting en camera-toezicht.

Verwachting tav opname		
	Doelen tav de opname	
	Verwachte duur	
	Rooming in? Wie?	
	Anti-decubitusmatras nodig?	
	Bezwaren gemengd verplegen bij opname?	ja / nee

5 **Zorgzwaarte voor opname:**

Categorie (graag omcirkelen)

1. Volledig zelfstandig
- 10 2. Gedeeltelijk afhankelijk, redelijk tot goede handfunctie, zelfstandig kunnen eten en eenvoudige transfers
3. Gedeeltelijk/ volledig afhankelijk, geen/nauwelijks handfunctie, complexe transfers evt. met zorghulp van PGB/rooming-in
4. Volledig afhankelijk, geen handfunctie en complexe transfers

15

Informatievoorziening

Bij verwijzend specialist:

Nieuwe informatiebrochure met meer globale informatie over chronische beademing. Uitleg over:

- 20
 - Te verwachten problemen met ademhaling (klachten van hypoventilatie; risico's bij verlaagde hoestkracht)
 - Reden van mogelijke verwijzing naar CTB
 - Mogelijkheden en onmogelijkheden van chronische beademing
 - Organisatie CTB's in NL en bereikbaarheid

25

Bij infogesprek:

Informatiebrochure met het hoe en waarom van (chronische) beademing. Uitleg over:

- 30
 - Ademhaling en gaswisseling
 - Het belang van beademing
 - De mogelijkheden van het CTB en wat daarbij van de patiënt verwacht wordt
 - De procedure van instellen tot ontslag naar huis met chronische beademing
 - Het eerste bezoek thuis voor opname plaats kan vinden (pre-assessment)

35

Module 2 Instellen op chronische beademing

Inleiding

5 In deze module gaan we in op de doelen van chronische beademing en welke criteria en randvoorwaarden nodig zijn alvorens te starten met chronisch beademing. Kan een patiënt thuis ingesteld worden of moet dat in het ziekenhuis? Welke vorm van chronische beademing en welke apparatuur, maskers en disposables moeten worden gebruikt? Tot slot gaan we in op welke longvolumerekruterende technieken gebruikt kunnen worden.

10 Er is een grote samenhang met andere modules: In module 1 wordt ingegaan op indicatiestelling en de verwijzing voor chronische beademing. Module 6 behandelt de technische uitrusting van de patiënt, de beademings- en daarmee samenhangende apparatuur.

Uitgangsvraag

15 *Instellen op chronische beademing, wanneer, hoe en waar?*

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Wat zijn de algemene doelen van chronische beademing?
2. Welke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing?
- 20 3. Waar wordt de patiënt ingesteld op chronische beademing?
4. Wanneer wordt welke vorm van beademing toegepast: niet-invasieve beademing (NIV) of invasieve beademing?
5. Welke technische uitrusting is nodig voor de patiënt met chronische beademing?
6. Welke longvolumerekruterende technieken moeten worden ingezet, bij welke patiënten en wanneer?

25

2.1 Wat zijn de algemene doelen van chronische beademing?

Inleiding

30 Alvorens te starten met chronische beademing is het van belang om samen met de patiënt vast te stellen wat het doel is van deze therapie.

Zoeken en selecteren

35 Om de uitgangsvraag te beantwoorden werden de internationale richtlijnen en andere relevante literatuur geraadpleegd en is een oriënterende search verricht. Zowel de internationale richtlijnen als de relevante literatuur beschrijven globaal dezelfde doelstellingen voor chronische beademing. Het onderwerp leent zich niet voor een evidence-based uitwerking. Het betreft geen interventievraag, prognostische vraag of diagnostische vraag.

40 De aanbevelingen zijn expert-opinion, deels gebaseerd op de literatuur en deels op de overwegingen van de werkgroepleden.

Overwegingen

Het primaire doel van chronische beademing is het verbeteren van de kwaliteit van leven van de patiënt waaronder:

- 45 • verbeteren van slaapduur en -kwaliteit
- afname van lichamelijke klachten en symptomen overdag
- behoud en eventuele toename van zelfredzaamheid en fysieke belastbaarheid
- behoud of verbetering van communicatiemogelijkheden

In veel gevallen wordt met chronische beademing ook de prognose verbeterd.

50

Bij het instellen op chronische beademing wordt gestreefd naar herstel c.q. verbetering van de gaswisseling (bij voorkeur normocapnie), ook wel de effectiviteit van de beademing genoemd. Dit is niet altijd haalbaar door bijwerkingen, verminderde acceptatie en/of intrinsieke longproblemen, waardoor er soms dusdanig hoge beademingsvoorwaarden nodig zijn dat deze niet verdragen worden door de patiënt. In dit geval wordt het comfort van de behandeling boven de effectiviteit gesteld. Immers, zonder een goed comfort is het volhouden van een dergelijke behandeling moeilijk.

5 Naast verbetering van de gaswisseling zorgen verbeterde ademmechanica, reset van het ademcentrum voor CO₂ en betere belastbaarheid van de respiratoire spieren voor bovengenoemde effecten op de kwaliteit van leven.

10 Een instrument om de verbetering van de kwaliteit van leven objectief te meten en vast te leggen is de SRI (severe respiratory insufficiency questionnaire) vragenlijst (Ghosh ea. 2012).

Aanbevelingen

- 15 2.1.1 Streef bij het starten van chronische beademing primair naar verbetering van kwaliteit van leven
- 2.1.2 Streef bij het starten van chronische beademing naar herstel c.q. verbetering van de gaswisseling (effectiviteit), met als voorwaarde dat de patiënt de ingestelde chronische beademing verdraagt (comfort).

Literatuur

- 20 Ghosh D, Rzehak P, Elliott MW, Windisch W, [Validation of the english severe respiratory insufficiency questionnaire](#) European Respiratory Journal 2012 40: 408 415; DOI: 10.1183/09031936.00152411
- McKim DA, Road J, Avendano M, ea. Home mechanical ventilation: A Canadian thoracic society clinical practice guideline. Can Respir J Vol 18 No 4 July/August 2011
- 25 Macrea M ea, ATS-richtlijn- Long-Term Noninvasive Ventilation in Chronic Stable Hypercapnic Chronic Obstructive Pulmonary Disease, An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline –2020.
- Schenk P, Eber E, Funk G-C, ea. Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen. Wien, 2016 Klin Wochenschr. DOI 10.1007/s00508-015-0899-z https://www.ogp.at/wp_ogp/wp-content/uploads/Konsensus-WiKliWo.pdf
- 30 Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 1. Respiration 2018;96:66–97

2.2 Welke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing?

Deelvragen zijn:

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met:

- 5 - Groep I a snel progressieve neuromusculaire aandoeningen (ALS, PSMA)
- Groep I b langzaam progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen, congenitale en verworven centrale hypoventilatiesyndromen en geïsoleerde aandoeningen van het diafragma
- Groep Id hoge dwarslaesie
- 10 - Groep IIa primaire en secundaire kyfoscoliose
- Groep IIb obesitashypoventilatiesyndroom
- Groep III COPD
- Groep IV slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (OSAS, CSAS, complex SAS) die onvoldoende reageren op reguliere behandelingen

15 Inleiding algemeen

Voorafgaand aan het instellen op chronische beademing is allereerst een medische indicatie nodig. Deze indicatie verschilt per subgroep en wordt in deze module per subgroep verder uitgewerkt.

20 Zoeken en selecteren

Voor de uitwerking van deze module is eerst een oriënterende literatuursearch uitgevoerd naar de relevante literatuur over chronische beademing zoals internationale richtlijnen voor chronische beademing. Op basis van de resultaten van deze search is een overzicht opgesteld van de indicaties en criteria voor het instellen op chronische beademing.

25 Wegens het ontbreken van consistentie in de literatuur ten aanzien van de beademingsindicatie en het beste moment van starten bij ALS is juist bij deze groep ervoor gekozen om uitgebreid systematisch literatuuronderzoek te doen.

De aanbevelingen zijn geformuleerd op basis van de beschikbare literatuur en de overwegingen van de werkgroep.

30 Overwegingen

Om een goede medische indicatie voor chronische beademing te stellen is het van belang om factoren die van invloed zijn op het bestaan en de ernst van de respiratoire insufficiëntie in ogenschouw te nemen. Voordat een definitieve medische indicatie voor chronische beademing gesteld kan worden is het essentieel dat potentiële reversibele factoren voor zover mogelijk optimaal behandeld en hersteld zijn.

35 Voorbeelden van potentiële reversibele factoren zijn oxygenatiestoornissen bij een pneumonie, pleuravocht, overvulling, elektrolytstoornissen en significante anemie. In principe is ICU acquired weakness ook een potentieel reversibele factor, maar herstel hiervan kan in de praktijk dusdanig lang zijn dat tijdelijk chronische beademing geïndiceerd is.

40 Naast bovenstaande overwegingen is het belangrijk dat chronische beademing buiten het ziekenhuis uitvoerbaar is. Dit hangt samen met de klinische stabiliteit van de patiënt. Frequent optredende respiratoire en hemodynamische events belemmeren het uitvoeren van chronische beademing buiten het ziekenhuis.

45 Dat geldt ook voor ernstige persisterende gaswisselingsproblemen ondanks hoge beademingsvoorwaarden. Of veilig uitvoerbare chronische beademing mogelijk is, is daarnaast ook afhankelijk van de beademingsvorm -niet-invasief versus invasief-, de ernst van de beperkingen van de patiënt en het zorgsysteem rondom de patiënt. In module 3 worden deze voorwaarden verder uitgewerkt.

50

Als laatste criterium voorafgaand aan het starten met chronische beademing, dient de patiënt informed consent te geven na een gesprek met een CTB-arts of een verpleegkundig specialist. Dit informed consent wordt vastgelegd in het dossier.

5 Aanbeveling

2.2.0 Start met chronische beademing wanneer:

- er een medische indicatie is EN
- potentieel reversibele oorzaken zoveel als mogelijk behandeld en hersteld zijn EN
- chronische beademing medisch, technisch en veilig uitvoerbaar is buiten het ziekenhuis EN
- de patiënt informed consent heeft gegeven.

Literatuur

10 McKim DA, Road J, Avendano M, ea. Home mechanical ventilation: A Canadian thoracic society clinical practice guideline. Can Respir J Vol 18 No 4 July/August 2011

15 Schenk P, Eber E, Funk G-C, ea. Nichtinvasive und invasive außerklinische Beatmung beim chronisch respiratorischen Versagen. Wien, 2016. Klin Wochenschr. DOI 10.1007/s00508-015-0899-z
https://www.ogp.at/wp_ogp/wp-content/uploads/Konsensus-WiKliWo.pdf

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA)- Veldnorm Chronische beademing. Baarn, 2012

20 Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 1. Respiration 2018;96:66–97

Uitgangsvraag Groep Ia snel progressieve neuromusculaire aandoeningen (ALS, PSMA)

25 Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij snel progressieve neuromusculaire aandoeningen?

Inleiding

30 Patiënten met relatief snel progressieve neuromusculaire aandoeningen zoals ALS en PSMA, hebben een beperkte prognose. De mediane overleving na debuut klachten varieert tussen de 2-3 jaar met een enorme spreiding (Khamankar ea. 2018, Westeneng 2018).). De meeste patiënten overlijden uiteindelijk aan de gevolgen van progressieve respiratoire insufficiëntie en respiratoire complicaties zoals pneumonie.

Gezien de beperkte prognose van deze patiënten is het belangrijk te weten

- 35
- a. wat de winst van chronische beademing is op overleving en kwaliteit van leven en
 - b. wanneer het optimale moment is van starten met chronische beademing.

In deze module wordt getracht antwoord te geven op deze vragen. In de onderzoeksbijlagen vindt u de resultaten van de systematische literatuuranalyse.

40 Zoeken en selecteren

Om de uitgangsvraag te kunnen beantwoorden is er een systematische literatuuranalyse verricht naar de volgende twee zoekvragen:

- 45
- a. Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS met niet-invasieve beademing versus patiënten zonder niet-invasieve beademing?
 - b. Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS die vroeg starten versus laat starten met niet-invasieve beademing?

Omdat de verwachting was dat in de verschillende studies de termen 'vroeg' en 'laat' zeer verschillend zouden zijn gehanteerd, zijn deze niet eenduidig gedefinieerd om te voorkomen dat het aantal te vinden studies hierdoor te zeer beperkt zou worden. Wel is gezocht met de term 'vroeg'.

- 5 Vanuit de gevonden artikelen beschouwen we 'vroeg' als de patiënten met een behouden longfunctie ((F)VC, MIP, MEP, SNIP), en 'laat' als de patiënten met een duidelijk afgenomen longfunctie.

De bijbehorende PICO vragen zijn de volgende

- 10 A. Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS met niet-invasieve beademing versus patiënten zonder niet-invasieve beademing?

P: Patiënten met ALS

I: niet-invasieve beademing

C: geen beademing

- 15 O: kwaliteit van leven, survival

- B. Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS die vroeg starten versus laat starten met niet-invasieve beademing?

P: Patiënten met ALS

- 20 I: vroege niet-invasieve beademing

C: late niet-invasieve beademing

O: kwaliteit van leven, survival

- 25 In de navolgende resultaten en overzichtstabellen vindt u aangegeven welke onderzoeksvraag het betreft A: NIV/geen-NIV (A), dan wel B: 'vroeg' versus 'laat' NIV.

2. Zoekstrategie voor PICO A en B

- 30 Er is in eerste instantie gezocht naar MeSH terms. Hieraan toegevoegd zijn termen die in artikelen voorkwamen. Er is besloten om breed te zoeken. Zoektermen die meegenomen zijn in de zoekstrategie zijn daarom alleen zoektermen behorende bij de P en bij de I (zie tabel hieronder).

De zoekstrategie heeft in Pubmed 490 treffers opgeleverd. Vervolgens is in de Cochrane database nog gezocht naar systematische reviews. Tevens is handmatig gezocht naar zinvolle publicaties die voorkwamen in review artikelen. Dit leverde twee extra treffers op (Pinto, 1995, Cedarbaum, 2001).

- 35 In de 490 studies zat een Cochrane Systematic Review, die twee keer geüpdatet is (Radunovic, 2009, 2013, 2017).

Daarnaast is gezocht in referentielijsten van reviewartikelen.

Om geïnccludeerd te worden moesten artikelen aan de volgende voorwaarden voldoen:

- 40
- studies naar ALS (geen andere spierziekten)
 - vergelijking tussen cases en controles (vroege NIV vs late NIV).
 - artikelen in het Engels

A. Samenvatting PICO A

- 45 Er is een groot aantal studies verschenen die het effect van NIV op overleving beschrijven, echter het aantal studies op kwaliteit van leven is gering. De kwaliteit van de studies is eveneens gering. In de Cochrane review naar het effect van NIV op overleving zijn alleen de RCT's (Randomized Controlled Trial's) meegenomen. Ondanks de matige methodologische kwaliteit wordt in de meeste reviews het belang van NIV op overleving niet meer in twijfel getrokken.

50

Auteur	Uitkomstvariabelen	Effect
<i>RCT</i>		
Bourke, 2006	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
	Kwaliteit van leven	Verbeterde kwaliteit van leven na NIV vergeleken met geen NIV
Jacobs, 2016	Overleving	Geen verschil tussen NIV groep en "sham" NIV groep
<i>Prospectieve studies</i>		
Pinto, 1995	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Mustfa, 2006	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Sancho, 2017	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Lyall, 2001	Vitaliteit functie	Betere vitaliteitsfunctie na NIV vergeleken met geen NIV
Newsom-Davies, 2001	Cognitieve functie	Betere cognitieve functie na NIV vergeleken met geen NIV (bij sommige testen)
<i>Retrospectieve studies</i>		
Chio, 2011	Overleving	Geen verschil tussen NIV en geen NIV op overleving
Burkhardt, 2017	Overleving	Langere overleving na NIV (na correctie van andere factoren)
Dreyer, 2013	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Hirose, 2018	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Sanjuan-Lopez, 2017	Overleving	Geen verschil tussen NIV en geen NIV op overleving
Siiralla, 2013	Overleving	Significant effect van NIV op overleving in groep ouder dan 65 jaar maar niet in de groep jonger dan 65 jaar.
Zamietra, 2011	Kwaliteit van leven	Geen significant verschil tussen NIV en geen NIV op kwaliteit van leven
Berlowitz, 2016	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Cedarbaum, 2001	Overleving	Kortere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Kleopa, 1998	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Shoemith, 2007	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV
Carratu, 2009	Overleving	Langere overleving na NIV vergeleken met geen NIV

B. Conclusie op basis van wetenschappelijke literatuur PICO A.

Laag GRADE	<p>Er is gering wetenschappelijk bewijs dat chronische beademing bij patiënten met ALS de overleving verbetert.</p> <p><i>Bronnen: (Bourke, 2006, Jacobs, 2006, Pinto, 1995, Mustfa, 2006, Sancho, 2017, Chio, 2011, Burkhardt, 2017, Dreyer, 2013, Hirose 2018, Sanjuan-Lopez, 2017, Siiralla, 2013, Berlowitz, 2016, Kleopa, 1998, Shoemith, 2007, Carratu, 2009)</i></p>
-------------------	--

5

Laag GRADE	<p>Er is gering wetenschappelijk bewijs dat chronische beademing bij patiënten met ALS de kwaliteit van leven verbetert.</p> <p><i>Bron: (Bourke, 2006)</i></p>
-------------------	---

PICO vraag B: Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS die vroeg starten versus laat starten met niet-invasieve beademing?

P: Patiënten met ALS

5 **I:** vroege niet-invasieve beademing

C: late niet-invasieve beademing

O: kwaliteit van leven, survival

A. Samenvatting PICO B

10 Het aantal studies dat het effect van het tijdstip van de start van NIV op overleving en kwaliteit van leven bestudeerd is gering. De studies zijn niet vergelijkbaar door verschillende onderzoeksdesigns. Op basis van zeer beperkt wetenschappelijk bewijs lijkt een vroege start van NIV voordelig te zijn op overleving. Dit blijkt vooral uit retrospectieve studies. Er moet hierbij wel rekening gehouden worden met het feit dat cases en controles meestal niet goed vergelijkbaar zijn.

15 Invloed op de kwaliteit van leven: Gezien de zeer matige kwaliteit van de data en het feit dat er maar 1 studie is (Jackson) is er geen basis gevonden waarop een uitspraak gedaan kan worden over de invloed van een vroege start NIV op de kwaliteit van leven.

Auteur	Uitkomstvariabelen	Effect
<i>RCT</i>		
Jackson	Kwaliteit van leven	Verbetering na NIV, geen vergelijking tussen groepen gemaakt
<i>Prospectieve studies</i>		
Pinto	Overleving	Effect gevonden van vroege NIV op overleving
Terzano	Longfunctie	Effect gevonden van vroege NIV op pulmonaire functie
	Arteriële bloedgassen	Effect gevonden van vroege NIV op arteriële bloedgassen
<i>Retrospectieve studies</i>		
Khamankar	Overleving	Effect gevonden van vroege NIV op overleving
Lechtzin	Overleving	Effect gevonden van vroege NIV op overleving
Vitacca	Overleving	Effect gevonden van vroege NIV op overleving

20

B. Conclusie op basis van de wetenschappelijke literatuur PICO B

Zeer laag GRADE	<p>Er is zeer gering wetenschappelijk bewijs dat een vroege start van chronische beademing bij patiënten met ALS een betere overleving geeft dan een late start.</p> <p><i>Bronnen: (Pinto 2003, Khamankar 2018, Lechtzin 2007, Vitacca 2017)</i></p>
------------------------	---

Overwegingen

Leidt chronische beademing tot een betere overleving en kwaliteit van leven?

5 Veel onderzoeken geven aan dat chronische beademing bijdraagt aan de overleving bij patiënten met ALS (Bourke, 2006, Pinto, 1995, Mustfa, 2006, Sancho, 2017, Burkhardt, 2017, Dreyer, 2013, Hirose 2018, Berlowtz, 2016, Kleopa, 1998, Shoemith, 2007, Carratu, 2009). Bij patiënten met bulbaire
dysfunctie lijkt het effect kleiner te zijn (Bourke ea 2006, Hirose 2018), andere retrospectieve studies
lijken wel een positief effect op de overleving bij deze patiëntengroep aan te geven (Berlowitz 2016).
Er is veel minder onderzoek naar de verbetering van kwaliteit van leven. Er is maar 1 goed opgezette
RCT die aangeeft dat chronische beademing zowel de survival als de kwaliteit van leven verbetert
10 (Bourke ea 2006). Ethisch gezien is een nieuwe RCT waarin de controlegroep niet beademd wordt
bijna onmogelijk.

De werkgroepleden concluderen op basis van de wetenschappelijke literatuur en hun expertise dat
het belangrijk is om per situatie in overleg met de patiënt te besluiten tot chronische beademing. Hierin
speelt ook de rol van bulbaire pathologie mee.

15

Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving bij vroeg starten versus laat starten met chronische beademing?

Naast de systematische search naar het optimale moment van starten van chronische beademing bij
snel progressieve motorneuron ziekten (ALS/PSMA), is er gekeken in verschillende internationale
richtlijnen (zie bijlage- linkje).

20

Deze richtlijnen zijn verre van eenduidig in hun criteria voor het starten met chronische beademing.
Diverse parameters zoals klachten, longfunctieparameters ((F)VC, MIP SNIP), ventilatie (CO2 arterieel,
capillair, transcutaan) en oxygenatie (nachtelijke saturatiewaarden en desaturaties) worden
verschillend gebruikt als maat voor respiratoire insufficiëntie en hiermee indicatie tot starten van
chronische beademing. Aangezien uit de literatuursearch evenmin duidelijkheid komt wanneer exact
te starten met chronische beademing, hebben we ons in de aanbevelingen beperkt tot de
overeenkomstige parameters uit de richtlijnen, hetgeen ook de mening van de werkgroepleden
weerspiegelt. Dit betreft de aanwezigheid van klachten (nachtelijke hypoventilatie, orthopneu) en de
algemeen geaccepteerde maat voor aangetoonde hypoventilatie (hypercapnie op ieder moment, met
verschillende methodes gemeten).

25

30

Als er sprake is van hypercapnie, maar de patiënt ervaart nog geen klachten passend bij hypoventilatie,
dan kan er in overleg met de patiënt besloten worden om nog niet te starten met beademing. Wel is
het dan belangrijk om de patiënt intensief te vervolgen, dus frequentere poliklinische controles dan
het normaal te volgen schema. Dit naar inzicht van de behandelaar in overleg met de patiënt.

35

Wel zijn in enkele grote retrospectieve literatuurstudies aanwijzingen dat starten met chronische
beademing in een vroege fase van de ziekte waarbij de longfunctie nog relatief behouden is, gunstig
kan zijn voor de prognose. Er is 1 studie gevonden waarin onderzoek is gedaan naar de relatie tussen
een vroege start van NIV en de kwaliteit van leven (Jackson, 2001). Gezien het feit dat de studiedata
niet compleet zijn en het feit dat er maar 1 studie is, is er geen wetenschappelijke basis die onderscheid
kan maken tussen een vroege of late start van de beademing op de kwaliteit van leven.

40

De werkgroepleden beoordeelden deze aanwijzingen als onvoldoende bewijs om aanbevelingen te
kunnen doen over het tijdstip van starten met chronische beademing. Het gebrek aan goede studies
is echter wel reden om met goed opgezet prospectief onderzoek het juiste moment van starten van
chronische beademing bij ALS te onderzoeken.

45

Aanbeveling

2.2.1 Start met chronische beademing bij snel progressieve neuromusculaire aandoeningen bij de volgende situaties:

Klachten passend bij hetzij

- significante hypercapnie en/of
- significante orthopneu

Overweeg in geval van hypercapnie zonder klachten, in overleg met de patiënt, te wachten met starten met beademing. Intensiveer in die gevallen de periodieke controles.

Kennislacune: Het ontbreekt aan goed opgezet prospectief onderzoek naar het juiste moment van starten van chronische beademing bij ALS.

5

Literatuur

10 Andersen PM ea, EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis: EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol.* 2012 Mar;19(3):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. Epub 2011 Sep 14. PMID: 21914052.

15 Bourke SC, Tomlinson M, Williams TL, Bullock RE, Shaw PJ, Gibson GJ. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. *Lancet Neurol.* (2006) 5:140–7. doi: 10.1016/S1474-4422(05)70326-4

Drost J en Ludolph AC, Non-invasive ventilation in amyotrophic lateral sclerosis, *Ther Adv Neurol Disord* 2019, vol 12: 1-14
doi/10.1177/1756286419857040https://journals.sagepub.com/doi/ps://journals.sagepub.com/doi/1

20 Khamankar N, Coan G, Weaver B, ea. Associative increases in amyotrophic lateral sclerosis survival duration with non-invasive ventilation initiation and usage protocols. *Front Neurol.* 2018 Jul 12;9:578. doi: 10.3389/fneur.2018.00578. eCollection

25 Miller RG ea, Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: multidisciplinary care, symptom management, and cognitive/behavioral impairment (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology.* 2009 Oct 13;73(15):1227-33. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181bc01a4. PMID: 19822873; PMCID: PMC2764728.

30 National Clinical Guideline Centre (UK). *Motor Neuron Disease: Assessment and Management.* London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2016 Feb. PMID: 26962594.

35 Westeneng HJ, Debray TPA, Visser AE, et al. Prognosis for patients with amyotrophic lateral sclerosis: development and validation of a personalised prediction model. *Lancet Neurol.* 2018 May;17(5):423-433. doi: 10.1016/S1474-4422(18)30089-9.

40 Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 1. *Respiration* 2018;96:66–97

Uitgangsvraag Groep Ib, Ic, Ie langzaam progressieve neuromusculaire aandoeningen

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij langzaam progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen, congenitale en verworven centrale hypoventilatiesyndromen en geïsoleerde aandoeningen van het diafragma?

5

Inleiding

In deze module wordt ingegaan op de specifieke startcriteria van chronische beademing bij de groep patiënten met langzaam progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen zoals M. Duchenne, Myotone Dystrofie (MD) en congenitale en verworven centrale hypoventilatiesyndromen. Ook wordt in deze module het starten van chronische beademing bij patiënten met geïsoleerde aandoeningen van het diafragma behandeld.

10

De werkgroep heeft besloten in deze module geen onderscheid te maken tussen de verschillende ziektebeelden, omdat de literatuur geen evidente verschillen aangeeft tussen de groepen wat betreft het moment waarop gestart moet worden met de beademing. Het ontbreekt nog aan onderzoek naar de verschillende ziektebeelden en de invloed van de start van chronische beademing op overleving en kwaliteit van leven.

15

Overwegingen

Bij patiënten met langzaam progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen is niet goed onderzocht op basis van welke symptomen je het beste met de chronische beademing kan beginnen. Deze patiënten hebben daarentegen wel het grote voordeel dat zij vaak langdurig bekend zijn bij neuroloog of revalidatiearts. Hierdoor kan in een vroeg stadium een plan gemaakt worden wanneer te starten met chronische beademing.

20

We onderscheiden twee situaties:

25

1. Er zijn duidelijke symptomen van nachtelijke hypoventilatie en er is sprake van hypercapnie hetzij overdag dan wel 's nachts.
2. Patiënt heeft geen duidelijke symptomen van hypoventilatie aan, maar er is wel een hypercapnie.

30

In deze laatste situatie moet individueel een afweging gemaakt worden wanneer en of te starten met chronische beademing. Factoren als motivatie en voorkeur van de patiënt, bijkomende co-morbiditeit en de ernst van de hypoventilatie spelen hierbij een rol.

Aanbeveling

35

2.2.2 Langzaam progressieve en centrale hypoventilatie syndromen (congenitaal en verworven) en geïsoleerde aandoeningen van het diafragma (groep Ib, c en e):

Start chronische beademing bij:

- Symptomen van (nachtelijke) hypoventilatie EN
 - $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten) OF
 - $tcpCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten)
- bij **orthopneu** met verstoord slaappatroon passende bij diafragmazwakte ook ZONDER aangetoonde hypercapnie

Overweeg te starten met chronische beademing bij:

- Geen symptomen van (nachtelijke) hypoventilatie EN
 - $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten) OF
 - $tcpCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten)

Literatuur- langzaam progressieve neuromusculaire aandoeningen en centrale hypoventilatiesyndromen

- 5 Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SA, Blackwell A, Case LE ea, Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management, *The Lancet Neurology*, Volume 17, Issue 4, 2018, Pages 347-361,
- 10 Boentert M, Cao M, Maas D, ea. Consensus-Based Care Recommendations for Pulmonologists Treating Adults with Myotonic Dystrophy Type 1. *Respiration* 2020;99:360–368
- Trang H, Samuels M, Ceccherini I, ea. Guidelines for diagnosis and management of congenital central hypoventilation syndrome. *Orphanet J Rare Dis.* 2020;15(1):252.

15

Uitgangsvraag Groep Id (hoge dwarslaesie)

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met een hoge dwarslaesie?

20 Inleiding:

In deze module wordt ingegaan op de specifieke startcriteria van chronische beademing bij de groep patiënten met een hoge dwarslaesie waarbij de innervatie van het diafragma aangedaan is.

Overwegingen

25 Chronische beademing, veelal gedurende 24/7 is aangewezen wanneer de persoon niet in staat is tot zelfstandig ademen. In het algemeen is dit het geval bij een laesie op hoog cervicaal niveau (C1-C2). Bij lagere laesie (C3-C5) is het vaak mogelijk om toch een groot deel van de dag zelfstandig te ademen. Vaak is de cervicale dwarslaesie het gevolg van een trauma, waardoor de patiënt beademd wordt op de IC.

30 Bij een hoge traumatische dwarslaesie op C3-C5 niveau zal bij het verblijf op de IC beoordeeld moeten worden in hoeverre en in welke vorm chronische beademing noodzakelijk blijft. Sommige van deze patiënten blijven alleen afhankelijk van een vorm van longvolumerekruterende behandeling en hoeven niet chronisch beademd te worden.

Aanbeveling

35

2.2.3 Start met chronische beademing bij de groep patiënten met een hoge (traumatische) dwarslaesie (groep Id) wanneer zij:

niet kunnen weanen van (invasieve) beademing met

- $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten) OF
- $tcpCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten)

OF belangrijke klachten hebben van **orthopneu** met verstoord slaappatroon passende bij diafragmazwakte ook ZONDER aangetoonde hypercapnie

Literatuur- Hoge dwarslaesies

- 40 Bach J. Noninvasive respiratory management of high level spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2012; 35; 72-80

- Berlly M, Shem K. Respiratory management during the first five days after spinal cord injury J Spinal Cord Med 2007;30:309-318. Review
- 5 Biering-Sorensen F, Jennum P, Laub M. Sleep disordered breathing following spinal cord injury. Respir Physiol Neurobiol 2009;169:165-170
- Chiodo AE, Scelza W, Forchheimer M, ea Predictors of ventilator weaning in individuals with high cervical spinal cord injury. J Spinal Cord Med 2008;31:72-77
- 10 Como JJ, Sutton ER, McCunn M, ea. Characterizing the need for mechanical ventilation following cervical spinal cord injury with neurological deficit. J Trauma 2005;59:912-916
- Consortium for Spinal Cord Medicine. Respiratory management following spinal cord injury: a clinical practice guideline for health-care professionals. J Spinal Cord Med 2005;28:259-293
- 15 Galeiras Vasquez R, Rascado Sedes P, Mourelo Farina M, et al. Respiratory Management in the Patient with Spinal Cord Injury. Biomed Res Int. 2013;2013:168757.
- Jackson AB, Grooms TE. Incidence of respiratory complications following spinal cord injury. Arch Phys Med Rehabil 1994;75:270-275
- 20 Sankari A, Bascom AT, Chowdhuri S, ea. Tetraplegia is a risk factor for central sleep apnea. J Appl Physiol (1985). 2014 Feb 1;116(3):345-353
- Schilero GJ, Spungen AM, Bauman WA, ea. Pulmonary function and spinal cord injury. Respir Physiol Neurobiol. 2009 May 15;166(3):129-141. Review
- 25 Toki A, Tamura R, Sumida M. Long-term ventilation for high-level tetraplegia: a report of 2 cases of noninvasive positive-pressure ventilation. Arch Phys Med Rehabil. 2008;89:779-783.
- Torres-Castro R, Vilaró J, Vera-Urbe R, ea. Use of air stacking and abdominal compression for cough assistance in people with complete tetraplegia. Spinal Cord. 2014;52(5):354-357
- 30 Tromans AM, Mecci M, Barrett FH, ea. The use of BiPAP system in acute spinal cord injury. Spinal Cord 1998;36:481-484
- Winck JC, Goncalves MR, Lourenco C, ea. Effects of Mechanical Insufflation-exsufflation on respiratory parameters for patients with chronic airway secretion encumbrance. Chest 2004;126:774-780
- 35 Wong SL, Shem K, Crew J. Specialized respiratory management for acute cervical spinal cord injury:: a retrospective analysis. Top Spinal Cord Inj Rehabil. 2012 Fall;18(4):283-290

40

Uitgangsvraag Groep IIa (primaire en secundaire kyfoscoliose)

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met primaire of secundaire kyfoscoliose?

45

Inleiding

In deze module wordt ingegaan op de specifieke startcriteria van chronische beademing bij de groep patiënten met een primaire of secundaire kyfoscoliose. De werkgroep heeft besloten in deze module geen onderscheid te maken tussen de verschillende ziektebeelden, omdat de literatuur geen evidente verschillen aangeeft tussen de groepen wat betreft het moment waarop gestart moet worden met de beademing.

50

Overwegingen

Bij patiënten met primair of secundaire kyfoscoliose is niet goed onderzocht op basis van welke symptomen je het beste met de chronische beademing kan beginnen. Deze patiënten hebben daarentegen wel het grote voordeel dat zij vaak langdurig bekend zijn bij neuroloog of revalidatiearts. Hierdoor kan in een vroeg stadium een plan gemaakt worden wanneer te starten met chronische beademing.

We onderscheiden twee situaties:

1. Er zijn duidelijke symptomen van nachtelijke hypoventilatie en er is sprake van hypercapnie hetzij overdag dan wel 's nachts.
2. Er zijn geen duidelijke symptomen van hypoventilatie, maar is er wel een hypercapnie.

In deze laatste situatie moet individueel een afweging gemaakt worden wanneer en of te starten met chronische beademing. Factoren als motivatie en voorkeur van de patiënt, bijkomende co-morbiditeit en de ernst van de hypoventilatie spelen hierbij een rol.

Aanbeveling

2.2.4 Patiënten met een primaire of secundaire kyfoscoliose (groep IIa):

Start chronische beademing bij:

- Symptomen van (nachtelijke) hypoventilatie EN
 - $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten) OF
 - $tcpCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten)

Overweeg te starten met chronische beademing bij:

- Geen symptomen van (nachtelijke) hypoventilatie EN
 - $PCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten) OF
 - $tcpCO_2 > 45$ mmHg (6,0 kPa) (op ieder moment gemeten)

Literatuur- (kyfo)scoliose

Buyse B, Meersseman W, Demedts M, ea. Treatment of chronic respiratory failure in kyphoscoliosis: oxygen or ventilation? Eur Respir J. 2003 Sep;22(3):525-8.

Uitgangsvraag Groep IIb (Obesitashypoventilatiesyndroom)

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met het obesitashypoventilatiesyndroom?

Inleiding

In deze module wordt ingegaan op de specifieke startcriteria van chronische beademing bij de groep patiënten met het obesitashypoventilatiesyndroom.

Overwegingen

Er bestaat geen wetenschappelijk bewijs welke vorm van PAP therapie (CPAP, BiPAP, NIV) superieur is en wanneer toegepast dient te worden bij patiënten met OHS. (zie module 1- linkje)

In een studie gedaan naar lange-termijn kosteneffectiviteit, bleek behandeling met CPAP kosteneffectiever te zijn ten opzichte van de behandeling met NIV. Dit betrof een geselecteerde groep patiënten met bijkomend ernstig OSAS (AHI > 30/uur), die klinisch stabiel was (minimaal 2 maanden) en geen bijkomend COPD hadden (Massa ea. 2020). In deze studie vonden zij dat de behandeling met CPAP kosteneffectiever is, omdat de behandeling zelf goedkoper is, waardoor de kosten van de langere opnameduur voor CPAP wegvallen.

Aan de hand van een recente review van Murphy ea. (Murphy ea. 2020) en een Amerikaanse richtlijn (Mokhlesi ea, ATS guideline, 2019), kunnen we een aantal situaties aangeven waarbij verwijzing naar een CTB zinvol is en de patiënt eventueel ingesteld kan worden op chronische beademing:

Er is sprake van:

- 5
- één of meer opnames met acuut (op chronisch) respiratoir falen;
 - OSAS met AHI < 30/uur;
 - pCO₂ overdag > 7 kPa (>53 mmHg);
 - bijkomend COPD (overlap syndroom) met een pCO₂ overdag > 6 kPa (> 45 mmHg).

Vanwege kosteneffectiviteit wordt aangeraden eerst CPAP (of evt. BiPAP S mode) uit te proberen.

10 Wanneer deze vorm van behandeling onvoldoende effectief blijkt, kan alsnog verwezen worden naar een CTB.

Andersom kunnen patiënten met OHS (en bijkomend ernstig OSAS, d.w.z. AHI > 30/uur) die initieel effectief ingesteld zijn op NIV via een CTB, overgezet worden op CPAP (Arellano-Maric ea, 2020). Bij gebleken stabiliteit en effectiviteit op CPAP kunnen patiënten vervolgens terugverwezen worden naar de initiële verwijzer.

15

Aanbeveling

2.2.5 Overweeg te starten met chronische beademing bij patiënten met OHS (groep IIB) bij:

- Eén of meer opnames met acuut (op chronisch) respiratoir falen EN/OF
- OSAS met AHI < 30/uur EN/OF
- pCO₂ overdag > 7 kPa (>53 mmHg) OF
- Bijkomend COPD (overlap syndroom) met een pCO₂ overdag > 6 kPa (> 45 mmHg).

20 Literatuur OHS

Arellano-Maric MP, Hamm C, Duiverman ML, Obesity hypoventilation syndrome treated with non-invasive ventilation: Is a switch to CPAP therapy feasible? *Respirology* (2020) 25, 435–442
doi: 10.1111/resp.13704

25

Masa JF, et al. Cost-effectiveness of positive airway pressure modalities in obesity hypoventilation syndrome with severe obstructive sleep apnoea. *Thorax* 2020;75:459–467. doi:10.1136/thoraxjnl-2019-213622

30 Mokhlesi B ea, Evaluation and Management of Obesity Hypoventilation Syndrome. An Official American Thoracic Society Clinical Practice Guideline 2019, <https://doi.org/10.1164/rccm.201905-1071ST> PubMed: 31368798

35 Murphy PB, ea- Non-invasive ventilation for obese patients with chronic respiratory failure: Are two pressures always better than one? *Asian Pacific Society of Respirology* Mei 2019
<https://doi.org/10.1111/resp.13588>

Piper A, ea. Positive airway pressure in obesity hypoventilation syndrome: is it worth it? *Thorax* June 2020 Vol 75 No 6

40

Uitgangsvraag Groep III (COPD)

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met COPD?

Inleiding

5 Tot een aantal jaren geleden was er weinig tot geen bewijs om chronische beademing toe te passen bij patiënten met COPD. Pas nadat een aantal Duitse studies hadden laten zien dat beademing met hoge inspiratoire drukken effectief was is de situatie veranderd. Aansluitend hebben de “landmark” studies van Köhnlein (2014) en Murphy (2017) laten zien dat door hoge druk beademing de overleving verbetert en de exacerbatie frequentie kan dalen in zowel stabiele patiënten als ook in
10 patiënten die chronische beademing starten na acuut respiratoir falen.

Overwegingen

De studie van Kohnlein (2014) laat bij stabiel hypercapnisch respiratoir falen zelfs een aanzienlijk overlevingsvoordeel zien. De patiënten die in deze studie zijn onderzocht hadden gemiddelde pCO₂ waarden overdag > 7 kPa (>53 mmHg). Direct starten met chronische beademing na een exacerbatie met respiratoir falen zonder voorafgaande aanwijzingen voor hypercapnisch respiratoir falen, lijkt niet zinnig (Struik ea, 2014). Toch lijkt een windowfase na de exacerbatie van 2 weken een goede termijn om te bepalen welke patiënt uiteindelijk baat kan hebben van chronische beademing (Murphy ea, 2017). Bij de laatste studie werden alleen patiënten met een pCO₂ > 7 kPa (< 53 mmHg) na 2 weken
15 geïnccludeerd. Hoewel bovengenoemde studies een voorname rol hebben gespeeld in de richtlijn van zowel de ERS als ook de ATS en starten bij een PaCO₂ van > 7 kPa (< 53 mmHg), wordt chronische beademing in deze richtlijnen toch aanbevolen bij alle hypercapnische patiënten dus al bij een PaCO₂ > 6.0 kPa (45 mmHg). Zie bijlage II (linkje) voor een overzicht van de waarden die de diverse internationale richtlijnen aanbevelen. De werkgroepleden hebben gemeend in deze internationale richtlijnen mee te moeten gaan hoewel dit specifieke punt ter discussie kan staan. Dit leidt tot de
20 volgende conclusies:

Chronische beademing wordt aanbevolen bij chronisch stabiele hypercapnische COPD-patiënten (PaCO₂ > 6.0 kPa of > 45 mmHg), (Ergan ea, ERS (2019), Macrea ea, ATS (2020))
30

Chronische beademing wordt aanbevolen bij patiënten met COPD waarbij, nadat zij (niet)- invasieve beademing nodig hadden tijdens acute respiratoire insufficiëntie, de hypercapnie (PaCO₂ > 6.0 kPa of >45 mmHg) persisteert.

35 Aanbeveling

2.2.6 Overweeg chronische beademing te starten bij patiënten met COPD (groep III):

- bij chronisch stabiele hypercapnische COPD-patiënten (PaCO₂ > 6 kPa of > 45 mmHg).

Overweeg chronische beademing te starten bij patiënten met COPD (groep III):

- na een acute respiratoire insufficiëntie, waarvoor NIV nodig was, indien na 2 tot 4 weken hypercapnie persisteert.

Literatuur COPD

40 Ergan B, Oczkowski S, Rochweg B, ea. European respiratory society guidelines on long-term home non-invasive ventilation for management of COPD. Eur Respir J. 2019 Sep 28;54(3). [https://doi.org/10.1183/13993003.01003-2019].

Köhnlein T, Windisch W, Kohler D, ea. Non-invasive positive pressure ventilation for the treatment of severe stable chronic obstructive pulmonary disease: A prospective, multicentre, randomised, controlled clinical trial. *Lancet Respir Med.* 2014;2(9):698-705.

Macrea M, Oczkowski S, Rochweg B ea. Long-term non-invasive ventilation in chronic stable hypercapnic chronic obstructive pulmonary disease: An Official American Thoracic Society Guideline. *Am J Respir Crit Care Med* 2020 Aug 15;202(4):e74-e87

5 Murphy PB, Rehal S, Arbane G, ea. Effect of home noninvasive ventilation with oxygen therapy vs oxygen therapy alone on hospital readmission or death after an acute COPD exacerbation: A randomized clinical trial. *JAMA*. 2017.

Struik FM, Sprooten RTM, Kerstjens HAM ea. Nocturnal non-invasive ventilation in COPD patients with prolonged hypercapnia after ventilator support for acute respiratory failure: a randomized, controlled, parallel-group study. *Thorax* 2014.

10 **Uitgangsvraag Groep IV- slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen die onvoldoende reageren op reguliere behandelingen.**

Welke specifieke criteria zijn er voor het starten met chronische beademing bij patiënten met slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (OSAS, CSAS, complex SAS) die onvoldoende reageren op reguliere behandelingen?

15

Inleiding

In deze module wordt ingegaan op de specifieke startcriteria van chronische beademing bij de groep patiënten met slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen (OSAS, CSAS, complex SAS) die onvoldoende reageren op reguliere behandelingen.

20 **Overwegingen**

Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen worden primair gediagnosticeerd en zo mogelijk behandeld in de reguliere 2^e lijn. Wanneer de reguliere behandeling onvoldoende effectief is kan de behandeling overgenomen worden door het CTB.

25 Van belang is dat er sprake is van CPAP werkzaamheidsfalen en aanvullende behandelingen zoals MRA, KNO-chirurgie, acetazolamide en/of O₂ suppletie evenmin voldoende effect hebben laten zien. Voor verwijzingscriteria zie module 1.

Aanbeveling

2.2.7 Overweeg te starten met chronische beademing of adaptive servo ventilation (ASV) bij patiënten met OSAS, CSAS of complex SAS die onvoldoende reageren op reguliere behandelingen.

30

Literatuur- Slaapgerelateerde ademhalingsstoornissen

Cowie MR, Woehrle H, Wegscheider K, ea. Adaptive servoventilation for central sleep apnea in systolic heart failure. *N Engl J Med*. 2015;373:1095–105

35

Richtlijn OSA 2018

https://richtlijndatabase.nl/richtlijn/osa_bij_volwassenen/behandeling_van_osa/behandeling_met_cp_ap_bij_osa.html

40

**Bijlage I. Tabel: Neurologische/Neuromusculaire aandoeningen die in aanmerking komen voor chronische beademing.
Zie tabel bij module 1**

45 **Bijlage II- Overzicht criteria starten met NIV uit de meest recente internationale richtlijnen bij snel progressieve neurologische/neuromusculaire aandoeningen (allen gebaseerd op expert-opinion)**

AAN (American Academy of Neurology) guideline 2009¹:

- 5
- FVC < 50% OF SNIP < -30 cm H₂O OF MIP < -60 cm H₂O (allen level C bewijs, NB niet bij bulbair, onbetrouwbaar)
 - OF aangetoonde hypercapnie (pCO₂ > 45 mmHg en/of tcpCO₂ > 50 mmHg en/of tcpCO₂ stijging > 10 mmHg) is starten ongeacht klachten en/of hypoventilatie

EFNS (European Federation Neurological Societies) guideline 2012²

- 10
- Klachten of tekenen van NHV (nachtelijke hypoventilatie)
 - of FVC < 80%
 - of MIP < -60 cm H₂O of SNIP < -40 cm H₂O
 - of significante nachtelijke desaturaties
 - of ochtend pCO₂ > 45 mmHg

15

Nice (National Institute for Health and Care Excellence- Great Britain) guidelines 2016³

- FVC < 50% of SNIP < -40 cm H₂O of MIP < - 40 cm H₂O
- of FVC < 80% met klachten/tekenen NHV
- of SNIP/MIP < -65 cm H₂O met klachten (man)
- of SNIP/MIP < -55 cm H₂O met klachten (vrouw)

20

Duitse Richtlijn DIGAB (Deutsche Interdisziplinäre Gesellschaft für Auserklinische Beratung)

Windisch W ea, Nichtinvasive und invasive Beatmung als Therapie der chronischen respiratorischen Insuffizienz – Revision 2017

- 25
- Daling FVC < 70% met FVC daling > 10% in kort tijdsbestek (3 maanden), ongeacht klachten

30

- ¹ Amerikaanse Richtlijn: Miller RG, Jackson CE, Kasarskis EJ, England JD, Forshew D, Johnston W, Kalra S, Katz JS, Mitsumoto H, Rosenfeld J, Shoosmith C, Strong MJ, Woolley SC; Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. Practice parameter update: the care of the patient with amyotrophic lateral sclerosis: drug, nutritional, and respiratory therapies (an evidence-based review): report of the Quality Standards Subcommittee of the American Academy of Neurology. *Neurology*. 2009 Oct 13;73(15):1218-26. doi: 10.1212/WNL.0b013e3181bc0141. Erratum in: *Neurology*. 2009 Dec 15;73(24):2134. Erratum in: *Neurology*. 2010 Mar 2;74(9):781. PMID: 19822872; PMCID: PMC2764727.

35

- ² Europese Richtlijn: EFNS Task Force on Diagnosis and Management of Amyotrophic Lateral Sclerosis; Andersen PM, Abrahams S, Borasio GD, de Carvalho M, Chio A, Van Damme P, Hardiman O, Kollewe K, Morrison KE, Petri S, Pradat PF, Silani V, Tomik B, Wasner M, Weber M. EFNS guidelines on the clinical management of amyotrophic lateral sclerosis (MALS)--revised report of an EFNS task force. *Eur J Neurol*. 2012 Mar;19(3):360-75. doi: 10.1111/j.1468-1331.2011.03501.x. Epub 2011 Sep 14. PMID: 21914052.

40

- ³ UK Richtlijn: National Clinical Guideline Centre (UK). Motor Neurone Disease: Assessment and Management. London: National Institute for Health and Care Excellence (UK); 2016 Feb. PMID: 26962594.

45

C. *Bijlagen PICO 2.2. A- Wat is het verschil in kwaliteit van leven en overleving tussen patiënten met ALS met niet-invasieve beademing versus patiënten zonder niet-invasieve beademing?*

Tabel 1 Zoekstrategie (19-11-2019)

P	#	Gecontroleerde zoektermen
a		"amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms]
b	32277	"amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms] OR ("amyotrophic"[All Fields] AND "lateral"[All Fields] AND "sclerosis"[All Fields]) OR "amyotrophic lateral sclerosis"[All Fields] OR ALS[All Fields] OR "progressive spinal muscular atrophy"[All Fields] OR "Motorneuron disease"[All Fields]
I		
		"noninvasive ventilation"[MeSH Terms]
c	9076	"noninvasive ventilation"[MeSH Terms] OR ("noninvasive"[All Fields] AND "ventilation"[All Fields]) OR "noninvasive ventilation"[All Fields] OR "non-invasive ventilation"[All Fields] OR "non invasive ventilation"[All Fields] OR "noninvasive ventilations"[All Fields] OR "non-invasive ventilations"[All Fields] OR "non invasive ventilations"[All Fields] OR "Ventilation, Noninvasive"[All Fields] OR "Ventilation, Non-invasive"[All Fields] OR "Ventilation, Non invasive"[All Fields] OR "noninvasive ventilatory support"[All Fields] OR "non-invasive ventilatory support"[All Fields] OR "non invasive ventilatory support"[All Fields] OR "home mechanical ventilation"[All Fields] OR "nocturnal ventilation"[All Fields] OR "non-invasive positive pressure ventilation"[All Fields] OR "noninvasive positive pressure ventilation"[All Fields] OR "non invasive positive pressure ventilation"[All Fields]
d		Initiation OR Adaptation OR implementation OR early
PICO		
b+c	490*	
b+c+d		

5

* 1 referentie bleek dubbel in het cohort te zitten. Dit maakt het totaal 489.

A. 3. Resultaten PICO A

Van de achttien studies die zijn geïnccludeerd, is één studie een gerandomiseerde trial en de overige zeventien studies een observationeel onderzoek. Vijf studies zijn prospectieve observationele studies en twaalf studies zijn retrospectieve studies. De studies van Newsom-Davies en Berlowitz zijn niet meegenomen in de GRADE beoordeling omdat zij geen overleving of kwaliteit van leven als uitkomstparameters hadden.

5

Tabel 2 geeft een overzicht van de risk of bias van de verschillende studies per type studie en type patiënt. In tabel 3 wordt de kwaliteit van de artikelen beoordeeld volgens het GRADE-principe.

Tabel 2A: Risk of bias table – RCT – NIV/geen NIV

	allocation concealment (selection bias)	blinding (performance bias and detection bias)	incomplete outcome data (attrition bias)	selective reporting (reporting bias)
Bourke, 2006	Low risk	High risk	Low risk	Low risk
Jacobs, 2016	Low risk	Low risk	Low risk	Low risk

10

Tabel 2B: Risk of bias table – observationele studies – NIV/geen NIV

	Failure to apply appropriate eligibility criteria	Flawed measurement of exposure and outcome	Failure to control for confounding	Incomplete follow-up
Pinto, 1995	Low risk	Low risk	Low risk	Low risk
Mustfa, 2006	Low risk	Low risk	Low risk	High risk
Sancho, 2017	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Lyall, 2001	High risk	Low risk	High risk	High risk
Newsom-Davies, 2001	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Chio, 2011	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Burkhardt, 2017	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Dreyer, 2013	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Hirose, 2018	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Sanjuan-Lopez, 2017	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Siirala, 2013	Low risk	Low risk	Low risk	Low risk
Zamietra, 2011	High risk	Low risk	Low risk	Low risk
Berlowitz, 2016	Not clear	Low risk	Low risk	Low risk
Cedarbaum, 2001	Not clear	Not clear	High risk	Not clear
Kleopa, 1999	Low risk	Low risk	High risk	Low risk
Shoesmith, 2007	Not clear	Low risk	High risk	Low risk
Carratu, 2009	Low risk	Low risk	High risk	Low risk

Tabel 3: Quality assessment (GRADE) voor studies naar het effect van NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Quality assessment						No. of patients		
No of studies	Design	Risk of bias	Inconsistency	Indirectness	Imprecision	NIV	No NIV	Quality
Survival								
2	RCT	Serious ¹	Not serious	Not serious	Serious ²	50	45	⊕⊕○○
13	OBS	Serious ³	Not serious	Not Serious	Not serious	854	1874	⊕○○○
Quality of life								
1	RCT	Serious ¹	Not serious	Not serious	Serious ²	22	19	⊕⊕○○
3	OBS	Serious ³	Not serious	Not serious	Serious ²	53	50	⊕○○○

RCT: Randomized controlled trial

OBS: Observational study

5 ¹ High risk of performance and detection bias

² Small sample

³ Selection bias

A. 3.1 Gerandomiseerd onderzoek

10 De Cochrane systematic review includeert alleen Randomized Control trials. Drie studies zijn geïncludeerd (Bourke 2006, Jackson 2001, Jacobs, 2016). De studie van Jackson ea is in de review niet meegenomen in de meta-analyse omdat er gegevens over overall survival ontbraken. In tabel 2 staan de karakteristieken van beide geïncludeerde studies beschreven:

Tabel 2 RCT naar het effect van NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Bourke, 2006	<u>Country:</u> UK <u>Type of study:</u> RCT	<u>Type of patients:</u> Patients were subsequently randomly assigned to NIV or standard care if and when they met one or both of the predefined criteria: orthopnoea with PImax less than 60% of that predicted or symptomatic daytime hypercapnia <u>N in analysis:</u> 41	<u>Intervention:</u> NIV versus standard care <u>Follow-up:</u> at least 12 months or until death <u>Outcome measures:</u> - Quality of life (SF36 MCS and SAQLI symptoms domain) - Survival	In patients with amyotrophic lateral sclerosis without severe bulbar dysfunction, NIV improves survival with maintenance of, and improvement in, quality of life. The survival benefit from NIV in this group is much greater than that from currently available neuroprotective therapy. In patients with severe bulbar impairment, NIV improves	

		<p>NIV: 22 No NIV: 19</p> <p><u>Age and gender:</u> Age (yrs) 63.7 (10.3) vs 63.0 (8.1) Sex (male) 14 (64%) vs 10 (53%)</p>		<p>sleep-related symptoms, but is unlikely to confer a large survival advantage.</p>	
Jacobs, 2016	<p><u>Country:</u> USA</p> <p><u>Type of study:</u> RCT</p>	<p><u>Type of patients:</u> Eligible participants were 18 years of age or older and diagnosed with probable or definite ALS by El Escorial criteria. Exclusion criteria were forced vital capacity (FVC) ,50% predicted, current involvement in a clinical treatment trial, previous or current use of positive pressure ventilation equipment (as this could unmask participants), oxygen therapy, previous pneumothorax, and bullous emphysema.</p> <p><u>N in analysis:</u> n=54 (active NIV: n=28, sham NIV: n=26)</p> <p><u>Age and gender:</u> Active NIV: median age 57.5, 15 male Sham NIV: median age 61, 14 male</p>	<p><u>Intervention:</u> Patients with ALS were randomized to receive either sham NIV or active NIV and underwent active surveillance approximately every 3 months until they reached a forced vital capacity (FVC),50% or required NIV for clinical symptom management.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - NIV use - FVC - Survival - maximal inspiratory or expiratory pressure 	<p>While our study was not powered to detect differences in clinical outcome by treatment group, better respiratory function outcomes in the active NIV group were suggested, specifically with a significant attenuation of the monthly decline in FVC% for the active NIV group compared to sham NIV group.</p>	

Tabel 3 Resultaten van RCT

Study	Relevant results
Bourke, 2006	NIV improved TiMCS, Tisym, _MCS, _sym, and survival in all patients and in the subgroup with better bulbar function (n=20). This subgroup showed improvement in several measures of quality of life and a median survival benefit of 205 days (p=0.006) with maintained quality of life for most of this period. NIV improved some quality-of-life indices in those with poor bulbar function, including _sym (p=0.018), but conferred no survival benefit.
Jacobs, 2016	The mean NIV use was 2.0 hours (95% confidence interval [CI] 1.1–3.0) per day in the sham NIV treatment group and 3.3 hours (CI 2.0–4.6) per day in the active NIV group, which did not differ by treatment group (p 5 0.347). The majority of sham NIV participants (88%) and active NIV participants (73%)

	reported only mild or no problem with NIV use. Difference of change in FVC through the treatment period by group (0.44 per month) favored active NIV (p 5 0.049). Survival and changes in maximal inspiratory or expiratory pressure did not differ between treatment groups.
--	---

A. 3.2 Prospectief observationeel onderzoek

- 5 Er zijn vijf studies geïncludeerd. Voorwaarde voor inclusie is dat er een vergelijking gemaakt kan worden tussen een groep patiënten met NIV en een groep zonder NIV.

Tabel 4 Karakteristieken van geïncludeerde prospectieve observationele studies

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Pinto, 1995	<p><u>Country:</u> Portugal</p> <p><u>Type of study:</u> non-randomised prospective observational study</p>	<p><u>Type of patients:</u> ALS bulbar patients</p> <p><u>N in analysis:</u> 20 (2 were excluded in a later stage) (I: 10 palliative management, II: 10 Bipap support)</p> <p><u>Age and gender:</u> 11 males and 9 females age ranged from 51-69 years (mean age 57 years).</p>	<p><u>Intervention:</u> 20 ALS consecutive patients with bulbar features and with definite or probable disease according to El Escorial criteria. After the onset of abnormalities in diurnal gas exchanges:</p> <ul style="list-style-type: none"> - The first 10 patients were treated with oxygen, bronchodilators and other palliative measures, control group. - The following 10 patients were submitted to Bipap. <p><u>Outcome measures:</u> Survival</p>	In spite of the small number of patients, preliminary results strongly support the importance of BIPAP in ALS patients, though further studies must go on in order to optimize the best time for introducing Bipap.	
Mustfa, 2006	<p><u>Country:</u> UK</p> <p><u>Type of study:</u> Prospective observational study</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients with clinical and electrophysiologic evidence fulfilling El Escorial criteria for definite, probable, or possible ALS</p> <p><u>N in analysis:</u> Twenty-six were established on NIV, 13 declined or could not tolerate NIV (untreated group). 15 patients without respiratory</p>	<p><u>Intervention:</u> Criteria for NIV were symptoms characteristic of severe RMW, such as orthopnea, unrefreshing sleep, daytime somnolence, and reduced appetite</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - survival - Quality of life 	Noninvasive ventilation (NIV) improves QoL despite ALS progression. NIV has no impact on most aspects of caregiver QoL and does not significantly increase caregiver burden or stress.	Comparison between NIV patients (n=13) and no RMW patients (n=15). No comparison between NIV and group that

		<p>muscle weakness (RMW) but with similar ALS severity and age were studied in parallel (control)</p> <p><u>Age and gender:</u> The mean age and range</p> <ul style="list-style-type: none"> - NIV: 60 yrs; 41 to 76 yrs - unable to tolerate or declining NIV: 67yrs; 46 to 82 yrs - without RMW: 60 years; 40 to 77 yrs. 	<ul style="list-style-type: none"> - Quality of life of caregivers 		refused/not tolerated NIV
Sancho, 2017	<p><u>Country:</u> Spain</p> <p><u>Type of study:</u> prospective observational</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients diagnosed with definitive or probable ALS were included, according to the revised El Escorial criteria, in whom NIV was initiated. Those patients who refused NIV were taken as the control group.</p> <p><u>N in analysis:</u> 140 (120 NIV, 20 controls)</p> <p><u>Age and gender:</u> Age NIV: 64.05±9.11 No NIV: 66.05±10.27 Males/females NIV:56/64 No NIV: 6/14</p>	<p><u>Intervention:</u> NIV was indicated in the presence of any of the following criteria: presence of hypoventilation symptoms (dyspnoea, orthopnoea, fatigue, morning headache, daytime hypersomnolence and decreased cognitive function), arterial carbon dioxide tension (P_{aCO_2}) >45 mmHg, time spent with oxygen saturation measured by pulse oximetry (SpO_2) <90% at night (%sleepSpO_2<90) being >5% and forced vital capacity <50% of predicted.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Survival 	The findings of the present study show that volume-cycled NIV prolongs survival not only in ALS patients with no or moderate bulbar dysfunction, but also in some with severe bulbar impairment, demonstrating the usefulness of these procedures if the relevant expertise is available.	
Lyall, 2001	<p><u>Country:</u> UK</p> <p><u>Type of study:</u> prospective observational</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients with ALS with symptoms of sleep-disordered breathing (daytime somnolence, poor appetite, morning headache, orthopnea, and dyspnea) in whom investigations had established the presence of respiratory muscle weakness, hypoventilation, and sleep-disordered breathing. Control subjects were patients with ALS identified as having normal diaphragm function. Control subjects were selected if they had similar levels of generalized disability but no evidence of sleep-disordered breathing</p>	<p><u>Intervention:</u> Patients initially used ventilation at night, but as respiratory muscle strength declined it was used to treat daytime dyspnea, with several patients eventually requiring continuous ventilation.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - vitality function - quality of life 	Noninvasive positive pressure ventilation improved scores in the "Vitality" domain by as much as 25%, for periods of up to 15 months, despite disease progression. Noninvasive positive pressure ventilation did not cause reduced quality of life, as any fall in scores in the ventilated group were comparable to	Control group not comparable with NIPPV group in sleep-disordered breathing

		<p><u>N in analysis:</u> NIPPV group : n=16, control: n=11</p> <p><u>Age and gender:</u> NIPPV: 61.3 (SD, 6.8) years, control group: 61.2 (7.6) years. NIPPV: 2 women, control: 1 women</p>		those seen in a control group. In conclusion, noninvasive positive pressure ventilation enhances quality of life when used to treat sleep-disordered breathing in patients with ALS.	
Newsom-Davies, 2001	<p><u>Country:</u> UK</p> <p><u>Type of study:</u> prospective observational</p>	<p><u>Type of patients:</u> The NIPPV group consisted of nine patients with a diagnosis of possible, probable, or definite ALS, as defined by the El Escorial criteria, and evidence of hypoventilation and sleep disturbance. control group: patients with ALS without any evidence of respiratory difficulty or sleep disturbance</p> <p><u>N in analysis:</u> NIPPV: n=9, control: n=10</p> <p><u>Age and gender:</u> NIPPV: 61.11 (7.83), control: 61.90 (6.97) NIPPV: 0 women, control: 3 women</p>	<p><u>Intervention:</u> 6 weeks NIPPV during the night</p> <p><u>Outcome measures:</u> - cognitive function</p>	Nocturnal hypoventilation and sleep disturbance may cause cognitive dysfunction in ALS. These deficits may be partially improved by NIPPV over a 6-week period.	Control group no respiratory difficulty

A. 3.3 Retrospectief onderzoek

Er zijn twaalf retrospectieve studies die het verschil tussen ALS patiënten met en zonder NIV beschrijven, geïnccludeerd. Voorwaarde voor inclusie was dat de studie een NIV groep en een groep zonder NIV beschreef.

5

Tabel 6 Karakteristieken van geïnccludeerde retrospectieve studies

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Chio, 2011	<p><u>Country:</u> Italy</p> <p><u>Type of study:</u> registry</p>	<p><u>Type of patients:</u> ALS incident cases in two Italian regions</p> <p><u>N in analysis:</u> 1260 cases NIV: 259 No NIV: 1001</p> <p><u>Age and gender:</u> 687 men and 573 women, mean age: 64.9 years (SD 11.2; range 20-90)</p>	<p><u>Intervention:</u> In 1995, criteria for the prescription of NIV were presence of respiratory signs and symptoms (dyspnoea at rest or during exertion, orthopnoea, morning headache, disturbed sleep, daytime hypersomnolence, weak cough) and/or vital capacity <50% or 1 l and/or arterial blood gas analysis showing morning pCO₂ ≥45 mm Hg (6 kPa).¹¹ In 1999, we also considered nocturnal oxygen desaturation for more than 5 consecutive minutes. It should be noted that during the first 5 years of the study, only three hospitals in Piemonte had services for NIV. Each neurologist in the region could refer his/her patients to these services. After 2000, a regional network for NIV was implemented, and more than 10 centres for NIV were established.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - survival - factors affecting survival (multivariate) 	<p>In an epidemiological setting, NIV represents an increasingly utilised option for the treatment of respiratory disturbances in ALS and has favourable effects on survival, in particular among patients followed by tertiary ALS centres. Sociocultural factors, such as age, gender and marital status, strongly influence the probability of undergoing NIV. Efforts should be made to remove these obstacles in order to spread the use of NIV in all ALS patients with respiratory failure.</p>	<p>There are different reasons for not using NIV in control group (depends on center, criteria, etc)</p> <p>Difference between respiratory insufficiency between cases and controls not known</p>

Burkhardt, 2017	<p><u>Country:</u> Switzerland</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective</p>	<p><u>Type of patients:</u> deceased ALS patients</p> <p><u>N in analysis:</u> 71 (33 NIV-, 38 NIV+)</p> <p><u>Age and gender:</u> NIV- 64.4 yrs NIV+ 61.3 yrs</p>	<p><u>Intervention:</u> The indication for initiation of NIV was, as recommended by the guidelines based on clinical signs of respiratory insufficiency in combination with respiratory parameters (forced vital capacity and sniff nasal pressure) with subsequent, nocturnal polysomnography</p> <p><u>Outcome measures:</u> survival</p>	The use of NIV and PEG prolongs survival in ALS.	
Dreyer, 2013	<p><u>Country:</u> Denmark</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective single-centre study</p>	<p><u>Type of patients:</u> all patients in whom ALS had been diagnosed according to standard criteria and who were referred to Respiratory Centre West (west Denmark)</p> <p><u>N in analysis:</u> 409 patients were included in the study, divided into four groups: 1) no treatment (n=146); 2) treatment with non-invasive HMV (n=173); 3) treatment with non-invasive HMV followed by invasive HMV by tracheostomy (n=69); and 4) treatment with invasive HMV by tracheostomy (n=21).</p> <p><u>Age and gender:</u> 164 females and 245 males with an average age of 62.0 (range 23 – 97) years</p>	<p><u>Intervention:</u> The criteria for HMV were presence of respiratory signs and symptoms and/or vital capacity < 50% and/or morning pCO₂ ≥ 45 mmHg (6 kPa) and/or nocturnal oxygen desaturation for more than 5 consecutive min.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - survival - factors influencing survival 	Non-invasive HMV followed by invasive HMV is a possible treatment of respiratory symptoms in ALS and has a significant effect on survival.	Also effect of invasive ventilation was studied
Hirose, 2018	<p><u>Country:</u> Japan</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients followed at the Osaka Medical College Hospital</p> <p><u>N in analysis:</u> 197 in total, 114 from year 2000 59 of 114 patients used NIV</p>	<p><u>Intervention:</u> Since 2000, NIV therapy has been offered to all participants who presented clear evidence of respiratory muscle involvement related to hypoventilation with at least 1 criterion (pCO₂ ≥45 mm Hg, dyspnea at night, or %FVC <50). All patients were followed until death from natural causes or at the time of TIV (first end point), death</p>	This study confirmed a positive survival effect with NIV, which was less effective in patients with bulbar dysfunction.	

		<p><u>Age and gender:</u> -</p>	<p>following NIV, at the time when NIV was transitioned to TIV (second end point), or at death following TIV (third end point).</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - Survival - Characteristics of patients transitioning to TIV 		
Sanjuan-Lopez, 2017	<p><u>Country:</u> Spain</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective</p>	<p><u>Type of patients:</u> Patients with a definitive or probable diagnosis of ALS determined by a neurologist according to the revised El Escorial criteria were included.</p> <p><u>N in analysis:</u> 114 43 NIV (37 only NIV) 7 IV (6 of them first NIV)</p> <p><u>Age and gender:</u> 57 (50%) men and 57 (50%) women 67.3±10.8 years</p>	<p><u>Intervention:</u> After respiratory assessment by the treating pulmonologist, all patients with respiratory failure, according to established criteria, were offered a mechanical ventilation device.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - survival 	Long-term mechanical ventilation prolongs survival in ALS.	Also effect of invasive ventilation was studied
Siirala, 2013	<p><u>Country:</u> Finland</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients fulfilling the El Escorial World Federation criteria for probable or definitive ALS</p> <p><u>N in analysis:</u> 84 Group 1 (≤ 65): 23 NIV, 19 no NIV Group 2 (> 65): 18 NIV, 24 no NIV</p> <p><u>Age and gender:</u> Group 1 (male/female): NIV 10/13, no NIV 10/9 Median age 59 years (range 49 – 65)</p>	<p><u>Intervention:</u> NIV and other palliative treatments were offered to all the patients. 84 patients were included and retrospectively divided into two groups based on their age at the time of the diagnosis: Group 1 (age ≤ 65 years) and Group 2 (age > 65 years). Both groups were then subdivided further based on patients' ability to tolerate the NIV. These were designated as the NIV Group and the Conventional Group</p>	This retrospective study found that NIV use was associated with improved survival outcomes in ALS patients older than 65 years.	

		Group 2 (male/female): NIV 9/9, no NIV 8/16 Median age 76 years (66 – 85)	<u>Outcome measures:</u> - survival		
Zamietra, 2011	<u>Country:</u> USA <u>Type of study:</u> retrospective	<u>Type of patients:</u> patients seen at a multidisciplinary ALS clinic between July 2008 and December 2010 with clinically definite, probable, probable laboratory supported, or possible ALS who had received NIPPV or PEG and in whom QoL assessments and measures of physical function were obtained at the last routine ALS clinic visit prior to intervention (pre-intervention assessment), and for two consecutive visits post-intervention (post-intervention 1 and 2 assessments). <u>N in analysis:</u> 22 patients: 6 in the NIPPV group, 11 in the PEG group, and 5 in the NIPPV/PEG group <u>Age and gender:</u> N=12 male 58.9 ± 12.7,	<u>Intervention:</u> Patients were divided into three groups: 1) NIPPV alone; 2) PEG alone; 3) NIPPV and PEG during the time-interval between the pre-intervention and post-intervention 1 assessments <u>Outcome measures:</u> - Quality of life (ALSSQoL-R)	In conclusion, overall QoL in ALS does not appear to change after NIPPV or PEG. This may reflect the impact of non-health-related factors or may be due to a response shift.	
Berlowitz, 2016	<u>Country:</u> Australia <u>Type of study:</u> retrospective analysis	<u>Type of patients:</u> Data from all patients with ALS/MND included in the Bethlehem Hospital ALS/MND database between 1991 and 2011 were included. <u>N in analysis:</u> n=929 NIV: 219 No NIV 711 <u>Age and gender:</u> NIV: 58.3 ±11.5, % male 71.7 No NIV: 64.0 ±11.9, % male 52.8	<u>Intervention:</u> Patients were categorised into four clinical phenotypes (ALS, flail arm, flail leg and PLS) according to site of presenting symptom and the pattern of upper versus LMN involvement. NIV was not routinely prescribed until 2002. After 1999, criteria for offering NIV initiation followed the recommendations by the American Academy of Neurology ALS Practice Parameter. If the team determines that ventilation is not required at the time of	These data confirm that NIV improves survival in MND/ALS. The overall magnitude of benefit is 13 months and was largest in those with ALS-bulbar disease.	Bulbar subgroup

			referral, patients are reviewed and offered ventilation when indicated. <u>Outcome measures:</u> - Tracheostomy-free survival - Decline in pulmonary function		
Cedarbaum, 2001	<u>Country:</u> USA <u>Type of study:</u> retrospective analysis	<u>Type of patients:</u> 387 placebo patients in a Phase III trial of r-metHuBDNF were followed for 9 months. <u>N in analysis:</u> MV 35 (28 bipap, 7 TIV) No MV: 352 <u>Age and gender:</u> ?	<u>Intervention:</u> Data pertaining to ventilatory support were not a prospectively defined end-point for the trial. To generate the data used for this analysis, information captured on adverse event and health resource utilization case report forms was combined retrospectively after the end of the trial. <u>Outcome measures:</u> - survival	Of the 9% of placebo patients who received MV, BiPAP patients were more rapidly progressing than non-BIPAP patients, and showed a greater eventual mortality rate.	There is no (randomized) control group of patients with similar baseline characteristics, large difference in baseline FVC
Kleopa, 1999	<u>Country:</u> USA <u>Type of study:</u> retrospective analysis	<u>Type of patients:</u> Patients diagnosed with ALS according to the El Escorial criteria who were followed in the ALS Clinical Center at Hahnemann University Hospital between 1993 and 1997. The patients were divided retrospectively into three groups: Group 1 accepted Bipap and was able to tolerate it well, using it 4 or more h per day. Group 2 also accepted Bipap but did not tolerate it well and used it less than 4 h per day. Finally, Group 3 refused to try Bipap.	<u>Intervention:</u> Bipap was offered to all patients in our clinic when they presented with symptoms of respiratory insufficiency when their FVC dropped below 50% of predicted, or if their FVC dropped more than 15% within a three month period <u>Outcome measures:</u> - survival - pulmonary function	We conclude that Bipap can significantly prolong survival and slow the decline of FVC in ALS. Our results suggest that all patients with ALS be offered Bipap when their FVC drops below 50%, at the onset of dyspnea, or when a rapid drop in %FVC is noted.	Bulbar subgroup

		<p><u>N in analysis:</u> group 1: n=38, group 2: n=32, group 3: n=52</p> <p><u>Age and gender:</u> 62.2±11.8, male=52, female=70</p> <p>Pulmonary function at baseline comparable</p>			
Shoesmith, 2007	<p><u>Country:</u> Canada</p> <p><u>Type of study:</u> Retrospective analysis</p>	<p><u>Type of patients:</u> ALS patients with respiratory onset</p> <p><u>N in analysis:</u> n=21 (NIPPV: n=9, no NIPPV: n=13)</p> <p><u>Age and gender:</u> mean: 65.7±7.1. 16 men, 5 women</p>	<p><u>Intervention:</u> NIPPV in the form of bilevel NIPPV</p> <p><u>Outcome measures:</u> - survival</p>	Non-invasive positive pressure ventilation (NIPPV) significantly improved survival compared with those who did not use NIPPV.	Effect of NIPPV was not the primary aim of the study
Carratu, 2009	<p><u>Country:</u> Italy</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective analysis</p>	<p><u>Type of patients:</u> Twenty-eight patients presented a FVC < 75% and nocturnal respiratory insufficiency at polysomnography, requiring NPPV. Sixteen were treated with NPPV, while twelve refused or were intolerant to NPPV.</p> <p><u>N in analysis:</u> n=28 NIV: 16, no NIV: 12</p> <p><u>Age and gender:</u> NIV: age 55.93 (5.09), male: 9 No NIV: 57.54 (6.54), male 7</p>	<p><u>Intervention:</u> Patients were instructed to use noninvasive positive-pressure ventilation nightly as tolerated and as necessary in the daytime, according to previous reports. Tolerance was defined as the ability to sleep nightly while receiving noninvasive positive-pressure ventilation for at least 4 consecutive hours.</p> <p><u>Outcome measures:</u> - survival</p>	This report demonstrates that early treatment with NPPV prolongs survival and reduces decline of FVC% in ALS	

A. 2. Zoekstrategie PICO B

Tabel 1 Zoekstrategie (19-11-2019)

P	#	Gecontroleerde zoektermen
a		"amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms]
b	32277	"amyotrophic lateral sclerosis"[MeSH Terms] OR ("amyotrophic"[All Fields] AND "lateral"[All Fields] AND "sclerosis"[All Fields]) OR "amyotrophic lateral sclerosis"[All Fields] OR ALS[All Fields] OR "progressive spinal muscular atrophy"[All Fields] OR "Motorneuron disease"[All Fields]
I		
		"noninvasive ventilation"[MeSH Terms]
c	9076	"noninvasive ventilation"[MeSH Terms] OR ("noninvasive"[All Fields] AND "ventilation"[All Fields]) OR "noninvasive ventilation"[All Fields] OR "non-invasive ventilation"[All Fields] OR "non invasive ventilation"[All Fields] OR "noninvasive ventilations"[All Fields] OR "non-invasive ventilations"[All Fields] OR "non invasive ventilations"[All Fields] OR "Ventilation, Noninvasive"[All Fields] OR "Ventilation, Non-invasive"[All Fields] OR "Ventilation, Non invasive"[All Fields] OR "noninvasive ventilatory support"[All Fields] OR "non-invasive ventilatory support"[All Fields] OR "non invasive ventilatory support"[All Fields] OR "home mechanical ventilation"[All Fields] OR "nocturnal ventilation"[All Fields] OR "non-invasive positive pressure ventilation"[All Fields] OR "noninvasive positive pressure ventilation"[All Fields] OR "non invasive positive pressure ventilation"[All Fields]
d		Initiation OR Adaptation OR implementation OR early
PICO		
b+c	490*	

* 1 referentie bleek dubbel in het cohort te zitten. Dit maakt het totaal 489.

5

Zoeken en selecteren (methode)

Er is in eerste instantie gezocht naar MeSH terms. Hieraan toegevoegd zijn termen die in artikelen voorkwamen. Er is besloten om breed te zoeken. Zoektermen die meegenomen zijn in de zoekstrategie zijn daarom alleen zoektermen behorende bij de P en bij de I (zie tabel I).

10 De zoekstrategie heeft in Pubmed 490 treffers opgeleverd. Vervolgens is in de Cochrane database nog gezocht naar systematische reviews. Tevens is handmatig gezocht naar relevante publicaties die voorkwamen in review artikelen. Dit leverde twee extra treffers op (Pinto, 1995, Cedarbaum, 2001). In de 490 studies zat een Cochrane Systematic Review, die twee keer geüpdatet is (Radunovic, 2009, 2013, 2017). Daarnaast is gezocht in referentielijsten van reviewartikelen.

Om geïncludeerd te worden moesten artikelen aan de volgende voorwaarden voldoen:

15

- studies naar ALS (geen andere spierziekten)
- vergelijking tussen cases en controles (vroeg NIV versus late NIV).
- artikelen in het Engels

B.3. Resultaten

Van de zeven studies die zijn geïnccludeerd, is één studie een gerandomiseerde trial en de overige vijf studies een observationeel onderzoek. Twee studies zijn prospectieve observationele studies en drie studies zijn retrospectieve studies. De studie van Terzano is niet meegenomen in de GRADE-beoordeling omdat in deze studie niet naar de overleving of kwaliteit van leven is gekeken. De studie van Khamankar is uitgesloten van de GRADE-beoordeling omdat er geen vergelijking is gemaakt tussen “vroeg” en “late” beademing, maar op basis van 10% FVC intervallen (50%, 60%, 70% etc).

Tabel 2 geeft een overzicht van de risk of bias van de verschillende studies per type studie en type patiënt. In tabel 3 wordt de kwaliteit van de artikelen beoordeeld volgens het GRADE-principe.

10 *Tabel 2A: Risk of bias table – RCT – vroege NIV/late NIV*

	allocation concealment (selection bias)	blinding (performance bias and detection bias)	incomplete outcome data (attrition bias)	selective reporting (reporting bias)
Jackson, 2001	Low risk	Low risk	High risk	Low risk

Tabel 2B: Risk of bias table – observationele studies – vroege NIV/late NIV

	Failure to apply appropriate eligibility criteria	Flawed measurement of exposure and outcome	Failure to control for confounding	Incomplete follow-up
Pinto, 2003	Not clear	Low risk	Low risk	Low risk
Terzano, 2015	Low risk	Low risk	High risk	Low risk
Khamankar, 2018	Low risk	Low risk	Low risk	Low risk
Lechtzin, 2007	Low risk	Low risk	Low risk	Low risk
Vitacca, 2017	Not clear	Low risk	Low risk	Low risk

Tabel 3: Quality assessment (GRADE) voor studies naar het verschil van vroeg of laten starten met NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Quality assessment						No. of patients		Quality
No of studies	Design	Risk of bias	Inconsistency	Indirectness	Imprecision	NIV	No NIV	
Survival								
3	OBS	Not serious	Not serious	Not Serious	Serious	114	214	⊕○○○
Quality of life								
1	RCT	Serious ¹	Not serious	Not serious	Serious ²	7	6	⊕⊕○○

15 RCT: Randomized controlled trial

OBS: Observational study

¹ Incomplete data

2 Small sample

B.3.1 Gerandomiseerd onderzoek

Tabel 2 RCT naar het verschil in tijdstip van starten NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Jackson, 2001	<u>Country:</u> <u>Type of study:</u> RCT	<u>Type of patients:</u> Patients recruited from ALS centers <u>N in analysis:</u> 7 participants with ALS in early NIPPV group and 6 participants in late NIPPV group <u>Age and gender:</u> not provided	<u>Intervention:</u> Early NIPPV (FVC 70% to 100%) and late ("standard of care") NIPPV (FVC < 50%) <u>Outcome measures:</u> - survival at 3 months, - Quality of life (SF-36, ALSFRS-R, and SAQLI) <u>Follow-up:</u> 3 months	Our data suggest that initiation of NPPV earlier than our current standard of care may result in improved quality of life.	Incomplete data, so no results on survival

5

Tabel 3 Resultaten van RCT's

Study	Relevant results
Jackson, 2001	Seven patients randomized to Group 1 have been initiated on NPPV and all have remained compliant with treatment (defined as use >4r24 h day). Six of these patients have returned for their 3-month post-randomization visit. Five out of six patients showed an increase in the "vitality" subscale of the SF-36 (mean before 10.7 vs. after 13.0, p=0.071) and 3/6 patients reported fewer respiratory symptoms. Five of the six patients randomized to NPPV showed improvement in their pulmonary symptomscore (mean before 72.7 vs. after 80.8, p=0.04). There was no significant improvement in the ALSFRS-R or the SAQLI 3 months following treatment with NPPV.

B.3.2 Prospectief observationeel onderzoek

Tabel 4 Prospectief onderzoek naar het verschil in tijdstip van starten NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Pinto, 2003	<p><u>Country:</u> Portugal</p> <p><u>Type of study:</u> prospective observational study</p>	<p><u>Type of patients:</u> Group 1 (historical control group): ALS patients, in whom we used NIV after detecting early signs of diurnal respiratory insufficiency (RI). Group 2: ALS patients, for whom we started NIV after detecting more than 15 periods of nocturnal desaturation/hour by NPO.</p> <p><u>N in analysis:</u> n=42 Group 1: n=24 Group 2: n=18</p> <p><u>Age and gender:</u> Group 1: 60±13 years, 10 bulbar onset forms. Group 2: 56±11 years, 8 bulbar onset forms</p>	<p><u>Intervention:</u> Patients were classified as Group 1 if on follow-up they were introduced to NIV after showing partial or global signs of RI (PaO₂<80mmHg, with or without PaCO₂>45 mmHg). Group 2 started NIV after detecting more than 15 periods of nocturnal desaturation/hour by NPO.</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - survival 	Total survival and survival with NIV were longer in Group 2, supporting the hypothesis that when NIV is prescribed before diurnal respiratory insufficiency develops, survival is increased.	
Terzano, 2015	<p><u>Country:</u> Italy</p> <p><u>Type of study:</u> prospective observational study</p>	<p><u>Type of patients:</u> Group A: patients who started NIV from Time 0. Group B: patients who refused NIV at Time 0 and subsequently started with the worsening of symptoms and signs.</p> <p><u>N in analysis:</u> 36 patients, 20 patients in the Group A and 16 in the Group B.</p> <p><u>Age and gender:</u> 17 women and 29 men, mean age 63.7 ± 10.4 years</p>	<p><u>Intervention:</u> 4 month intervention period</p> <p><u>Outcome measures:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> - pulmonary function tests - arterial blood gas analysis 	Our study highlights the importance of noninvasive mechanical ventilation as a treatment for ALS patients and also shows the early start of NIV as an important approach in order to postpone the functional decline and the decrease of respiratory muscle strength.	

B.3.3 Retrospectief onderzoek

Tabel 6 Retrospectief onderzoek naar het verschil in tijdstip van starten NIV op overlevingsduur en kwaliteit van leven bij ALS patiënten

Study reference	Study characteristics	Patient characteristics	Measures	Conclusion	Comments
Khamankar, 2018	<p><u>Country:</u> UK</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective analysis</p>	<p><u>Type of patients:</u> patients seen at a tertiary ALS specialty clinic. Only deceased ALS patients with complete clinic and Bi-PAP treatment records for all visits were included.</p> <p><u>N in analysis:</u> 474 patients (403 Bi-PAP users, 71 nonusers)</p> <p><u>Age and gender:</u> <55 years 32.11% 55–65 years 29.91% >65 years (37.98%)</p> <p>Male 59.62% Female 40.38%</p>	<p><u>Intervention:</u> Survival duration (time elapsed from baseline onset until death) is compared on the basis of Bi-PAP initiation threshold (FVC %predict); daily Bi-PAP usage protocol (hours/day); daily cough assist usage (users or non-users); ALS onset type; ALSFRS-R score; and time elapsed from baseline onset until Bi-PAP initiation, using Kruskal-Wallis one-way analysis of variance and Kaplan Meier.</p> <p><u>Outcome measures:</u> - Survival -</p>	The “optimized” NIV protocol (Bi-PAP initiation while FVC %predict ≥ 80 , Bi-PAP usage >8 h/day, daily cough assist usage) has a 30.8 month survival median, which is double that of a “standard” NIV protocol (initiation FVC %predict <50 , usage >4 h/day, no cough assist). Earlier access to Bi-PAP and cough assist, prior to precipitous respiratory decline, is needed to maximize NIV synergy and associative survival benefit.	
Lechtzin, 2007	<p><u>Country:</u> USA</p> <p><u>Type of study:</u> retrospective analysis</p>	<p><u>Type of patients:</u> adults with probable to definite ALS, diagnosed between 1998 and 2005. It was approved by the institutional review board. Entry into the study was limited to patients who used NPPV for at least four hours per 24-h period, and had spirometry performed within three months of the time NPPV was prescribed.</p> <p><u>N in analysis:</u> early group: n=25 Standard group: n=67</p> <p><u>Age and gender:</u></p>	<p><u>Intervention:</u> comparing survival from time of diagnosis in subjects who started NPPV use when their FVC was $>65\%$ predicted (Early NPPV) with subjects who started NPPV when their FVC was below 65% predicted (Standard NPPV). The Early group (n=25) and the Standard group (n=67) were similar except for pulmonary function (mean FVC in Early NPPV group=$74.3 \pm 10.1\%$ predicted and 48.3 ± 11.3 in Standard group, $p < 0.001$)</p>	Until more definitive data are available from randomized trials, our findings suggest that clinicians either encourage earlier use of NPPV or use more sensitive tests for respiratory muscle impairment than upright FVC.	

		Age Early: 59.4±2.7 Age Standard: 63.2±1.1 % Male Early: 64.0 % Male standard: 56.7	<u>Outcome measures:</u> - survival		
Vitacca, 2017	<u>Country:</u> Italy <u>Type of study:</u> retrospective analysis (and post hoc analysis)	<u>Type of patients:</u> study conducted on an institutional database derived from medical charts of ALS patients admitted to three Italian facilities, ICS Maugeri Lumezzane (Brescia), Don Gnocchi Foundation IRCCS - Onlus (Milano) and NEMO Clinical Centre (Milano), in the period 2008–2013. <u>N in analysis:</u> 2017: Later group: n=129, very early group: n=65 <u>Age and gender:</u> Later group: 64.66 ± 11.33 Very early group: 62.62 ± 11.34	<u>Intervention:</u> 194 ALS patients, divided into a later group (LG) with FVC <80% at NIV prescription and a very early group (VEG) with FVC ≥80% at NIV prescription. Clinical and respiratory functional data and time free to death between groups over a 3-year follow-up were compared. <u>Outcome measures:</u> - survival	Very early NIV prescription prolongs the free time from diagnosis to death in NB ALS patients whilst tracheotomy reduces the mortality risk in all patients.	Also results on the effect of tracheotomy (At 3-year follow-up, tracheotomy was needed in 23.1% (15/65) of VEG vs. 41.9% (54/129) of LG (P = 0.009) patients.)

Tabel 7 Resultaten van retrospectief onderzoek

Study	Relevant results
Khamankar, 2018	Bi-PAP users' median survival (21.03 months, IQR = 23.97, N = 403) is significantly longer (p < 0.001) than non-users (13.84 months, IQR = 11.97, N = 71). Survival consistently increases (p < 0.01) with FVC % predict Bi-PAP initiation threshold: <50% (20.3 months); ≥50% (23.60 months); ≥80% (25.36 months). Bi-PAP usage >8 hours/day (23.20 months) or any daily Bi-PAP usage with cough assist (25.73 months) significantly (p < 0.001) extends survival compared to Bi-PAP alone (15.0 months). Cough assist without Bi-PAP has insignificant impact (14.17 months) over no intervention (13.68 months). Except for bulbar onset Bi-PAP users, higher ALSFRS-R total scores at Bi-PAP initiation significantly correlate with higher initiation FVC %predict and longer survival duration. Time elapsed since ALS onset is not a good predictor of when NIV should be initiated.
Lechtzin, 2007	The median time from ALS diagnosis to death was significantly longer in the Early NPPV group (2.7 years vs. 1.8 years, p=0.045). This remained significant after adjustment for potential confounding factors (H.R.=0.55, 95% CI 0.31–0.98). Survival from time of diagnosis was nearly one year longer in the Early group.
Vitacca, 2017	At 36 months from diagnosis, mortality was 35% for the VEG versus 52.7% for the LG (P = 0.022). Kaplan-Meier survival curves adjusted for tracheotomy showed a lower probability of death (P = 0.001) for the VEG as a whole (P = 0.001) and for the non-bulbar (NB) subgroup (P = 0.007). Very early NIV was protective of survival for all patients [hazard ratio (HR) 0.45; 95% confidence interval (CI) 0.28–0.74; P = 0.001] and for the NB subgroup (HR 0.43; 95% CI

	0.23–0.79; P = 0.007), whilst a tracheotomy was protective for all patients (HR 0.27; 95% CI 0.15–0.50; P = 0.000) and both NB (HR 0.26; 95% CI 0.12–0.56; P = 0.001) and bulbar subgroups (HR 0.29; 95% CI 0.11–0.77; P = 0.013). Survival in VEG patients on NIV without tracheotomy was three times that for the LG (43.1% vs. 14.7%).
--	---

2.3 Waar wordt de patiënt ingesteld op niet-invasieve chronische beademing?

Inleiding

5 Instellen op niet-invasieve beademing vond tot voor kort in Nederland uitsluitend tijdens een opname in het ziekenhuis plaats. Dit leidde vanwege de beschikbare bedden capaciteit tot wachttijden voor het electief instellen op niet-invasieve chronische beademing. Alternatief zou kunnen zijn om de beademing te starten in de thuissituatie. Bovendien is het voor de patiënt die door zijn invaliditeit erg veel zorg nodig heeft ook veel prettiger dat hij thuis kan blijven omdat de zorg daar volledig op hem is ingesteld. Het was echter onduidelijk of de start in de thuissituatie even effectief is als de start in het ziekenhuis en of het even veilig is. Daarnaast was niet bekend of thuis instellen goedkoper is dan in het ziekenhuis, hoewel dit wel de verwachting was. Om die reden zijn er in de afgelopen jaren in Nederland 3 studies verricht om dit uit te zoeken voor patiënten met COPD (Duiverman 2020) en neurologische/neuromusculaire ziekten en thoraxwandafwijkingen (Hazenberg 2014, Van den Biggelaar 2020). Alle drie hebben aangetoond dat thuis instellen inderdaad net zo effectief is en bovendien goedkoper.

10 Voor de ontwikkeling van deze richtlijn hebben we in juli 2019 een literatuurstudie verricht naar bovengenoemde onderzoeksvraag. In 2020 zijn de resultaten van de laatste 2 Nederlandse studies gepubliceerd en aanvullend meegenomen in de literatuursearch.

15 Dit heeft ertoe geleid dat de CTB's vanaf 2020 daadwerkelijk gestart zijn met het thuis instellen van patiënten op niet-invasieve beademing.

Zoeken en Selecteren

Voor het beantwoorden van deze uitgangsvraag is systematisch literatuuronderzoek gedaan naar de volgende 2 vragen:

- 25
1. Is het instellen van patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening op chronische beademing in de thuissituatie niet minder effectief dan instellen in het ziekenhuis?
 2. Is het instellen van patiënten met COPD op chronische beademing in de thuissituatie niet minder effectief dan instellen in het ziekenhuis?

30 De patiëntengroepen verschillen dermate dat gekozen is voor apart literatuuronderzoek. In de bijlagen vindt u de onderzoeksresultaten.

Voor de Nederlandse situatie is een budgetimpactanalyse (BIA) gedaan wat betreft het verschil in kosten van thuis instellen versus instellen in het ziekenhuis.

35 Een deel van de uitgangsvraag betreft de organisatie van de zorg. De aanbevelingen zijn gebaseerd op de conclusies uit de literatuuranalyse en overwegingen die opgesteld zijn door de werkgroep leden op basis van expert-opinion.

Systematisch literatuuronderzoek vraag 1

40 Is het instellen van patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening op chronische beademing in de thuissituatie niet minder effectief dan instellen in het ziekenhuis?

P: Patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening

I: instellen op chronische beademing in de thuissituatie

C: instellen op chronische beademing in het ziekenhuis

45 **O:** PaCO₂, PaO₂, kwaliteit van leven, kosteneffectiviteit

Zoekstrategie

50 Op 12 juli 2019 is een zoekstrategie uitgevoerd. Er is in eerste instantie gezocht naar MeSH terms. Hieraan toegevoegd zijn termen die in artikelen voorkwamen. In de twee PICO's werden twee specifieke patiëntengroepen genoemd, nl. patiënten met neuromusculaire of thoraxwandaandoening en patiënten met COPD. De meeste artikelen bespreken echter geen specifieke patiëntengroepen. Onderdeel van de zoekterm bij de "P", patiëntengroep, "I" is dat het gaat om patiënten waarbij de

beademing ingesteld wordt. Er is gelijktijdig gezocht ten behoeve van PICO 1 en 2, nl. patiënten met neuromusculaire of thoraxwandaandoening en patiënten met COPD.

5 De zoekstrategie levert bij "P" 618 treffers op (zie tabel 1). Wanneer de "I" en "C" toegevoegd worden is het aantal treffers klein en worden artikelen gemist. Er is daarom gekozen om de zoekstrategie te beperken tot de "P" en de 618 treffers op titel en abstract te beoordelen. Alleen relevante artikelen bij volwassenen zijn geïnccludeerd.

Begin 2020 werd duidelijk dat er nieuwe studies waren gepubliceerd, die aanvullende informatie zouden kunnen opleveren. Daarom is besloten het literatuuronderzoek te herhalen.

10 Op 8 april 2020 is met dezelfde zoektermen gezocht naar recente artikelen. In de periode 12-07-2019 t/m 08-04-2020 zijn 59 artikelen verschenen, dit brengt het totale aantal treffers op 677. Van de 677 treffers zijn 7 artikelen geïnccludeerd. Eén van deze artikelen betrof overigens gedeeltelijk kinderen. In de referentielijsten van de geïnccludeerde artikelen is gezocht naar gemiste treffers. Deze zijn niet gevonden. 1 artikel dat nog niet was geaccepteerd is wel aan de geïnccludeerde studies toegevoegd, dit artikel is in juli 2020 gepubliceerd. Dit brengt het totaal aantal geïnccludeerde studies op 8.

15 Zeven studies betreffen patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening. Eén studie (Luján ea, 2007) maakt geen uitsplitsing naar neuromusculaire/thoraxwandpatiënten en COPD-patiënten. Deze studie is om deze reden alsnog geëxcludeerd, maar de samenvatting is wel opgenomen in tabel 4. Uiteindelijk zijn dus 7 studies betreffende patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening geïnccludeerd.

PICO 1: Inclusie:

Volwassenen.

25 Patiënten met een neuromusculaire aandoening en/of thoraxwand aandoening die wegens chronische respiratoire insufficiëntie starten met chronische beademing.

Bespreking studies

Opvallend is dat in de search slechts 3 studies zijn die de effecten onderzocht hebben van instellen op de beademing in de thuissituatie (Hazenbergh, Domenech, Van den Biggelaar). De overige gevonden studies hebben ofwel de poliklinische setting onderzocht (Chatwin, Luján, Bertella) of ambulant via de dagbehandeling (Sheers, Pallero).

30 Hazenbergh ea (2014), onderzochten in een gerandomiseerd gecontroleerd onderzoek 77 patiënten met een neuromusculaire- of thoraxwandaandoening met respiratoire insufficiëntie of de start van chronische beademing in de thuissituatie niet inferieur was aan de start in het ziekenhuis. De primaire uitkomst was de PaCO₂ terwijl kwaliteit van leven (diverse vragenlijsten zoals Severe Respiratory Insufficiency (SRI) en de Mageri Respiratory Failure (MRF-28)) en kosten secundaire uitkomsten waren met een follow-up tijd van zes maanden. De conclusie was dat de start van chronische beademing in de thuissituatie effectief was in verbetering van de PaCO₂ en kwaliteit van leven en niet inferieur was aan de start in het ziekenhuis. De kosten van de start van chronische beademing in de thuissituatie waren gemiddeld €3000 per patiënt lager dan starten in het ziekenhuis.

35 Domenech ea (2008) onderzochten in een prospectieve observationele studie 42 patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening met respiratoire insufficiëntie die hetzij thuis starten met beademing of in het ziekenhuis. Uitkomstmaten waren de Borg-schaal (mate van dyspneu), longfunctie, gaswisseling en kwaliteit van leven met een follow up van 6 maanden. De conclusie was dat de start van chronische beademing in de thuissituatie effectief was in verbetering van de gaswisseling en kwaliteit van leven. De gaswisseling verbeterde meer na de start in de thuissituatie.

40 In de nationale studie van Van den Biggelaar ea (2020) includeerde elk CTB 24 patiënten, 12 werden thuis ingesteld en 12 in het ziekenhuis met hetzij een neuromusculaire of thoraxwandaandoening. Na 6 maanden vonden zij een significante verbetering in de PaCO₂ in beide groepen (thuis van 6.1 kPa tot 5.6 kPa (p <0.01), en in het ziekenhuis van 6.3 kPa tot 5.6 kPa (p <0.01)), zonder een significant verschil tussen beide groepen. De kwaliteit van leven gemeten met de Severe Respiratory Insufficiency (SRI) vragenlijst liet significante verbetering in diverse dimensies zien zonder een significant verschil tussen

beide groepen. Het instellen in de thuissituatie versus in het ziekenhuis leverde per patiënt een besparing op van € 3200.

Conclusies literatuuronderzoek naar patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening

Laag GRADE	Er zijn aanwijzingen dat de start van chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening ten aanzien van een daling van de PaCO ₂ even effectief is als start van de beademing in het ziekenhuis. <i>(Bronnen: Chatwin 2008, Hazenberg 2014, Bertella 2017, Pallero 2014, van den Biggelaar 2020, Domenech 2008, Sheers 2014)</i>
-------------------	---

5

Laag GRADE	Er zijn aanwijzingen dat de start van chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening ten aanzien van een verbeterde kwaliteit van leven even effectief is als de start van de beademing in het ziekenhuis. <i>(Bronnen: Hazenberg 2014, Van den Biggelaar 2020, Domenech 2008)</i>
-------------------	---

Vraag 2

Is het instellen van patiënten met COPD op chronische beademing in de thuissituatie niet minder effectief dan instellen in het ziekenhuis?

10

P: Patiënten met COPD

I: instellen op chronische beademing in de thuissituatie

C: instellen op chronische beademing in het ziekenhuis

O: PaCO₂, PaO₂, kwaliteit van leven, kosteneffectiviteit

15

Op 12 juli 2019 is een zoekstrategie uitgevoerd. Er is in eerste instantie gezocht naar MeSH terms. Hieraan toegevoegd zijn termen die in artikelen voorkwamen. In de PICO's werden twee specifieke patiëntengroepen genoemd, nl. patiënten met neuromusculaire aandoening of thoraxwandaandoening en patiënten met COPD. De meeste artikelen bespreken echter geen specifieke patiëntengroepen. Er is gelijktijdig gezocht ten behoeve van PICO 1 en 2, nl. patiënten met neuromusculaire of thoraxwandaandoening en patiënten met COPD.

20

Onderdeel van de zoekterm bij de "P", patiëntengroep, is dat het gaat om patiënten waarbij de beademing ingesteld wordt.

25

De zoekstrategie levert bij "P" 618 treffers op (zie tabel 1.2). Wanneer de "I" en "C" toegevoegd worden is het aantal treffers klein en worden artikelen gemist. Er is daarom gekozen om de zoekstrategie te beperken tot de "P" en de 618 treffers op titel en abstract te beoordelen. Alleen relevante artikelen bij volwassenen zijn geïncludeerd.

30

Begin 2020 werd duidelijk dat er nieuwe studies waren gepubliceerd, die aanvullende informatie zouden kunnen opleveren. Daarom is besloten het literatuuronderzoek te herhalen.

Op 8 april 2020 is met dezelfde zoektermen gezocht naar recente artikelen. In de periode 12-07-2019 t/m 08-04-2020 zijn 59 artikelen verschenen, dit brengt het totale aantal treffers op 677.

35

Van de 677 treffers is na de tweede zoekactie 1 artikel geïncludeerd, hetgeen uitsluitend COPD-patiënten betrof (Duiverman ea, 2020). In de referentielijsten van de geïncludeerde artikelen is gezocht naar gemiste treffers. Deze zijn niet gevonden. Als we kijken naar het resultaat van de search bij COPD-patiënten is de opbrengst dus slechts 1 studie.

PICO 2: Inclusie:

Patiënten met COPD die wegens chronische respiratoire insufficiëntie starten met chronische beademing
Volwassenen.

5

Bespreking onderzoeksresultaten

Als we kijken naar het resultaat van de search bij COPD-patiënten is de opbrengst slechts 1 studie. Deze studie heeft wel precies bovenstaande vraag onderzocht. Zevenenzestig stabiele hypercapnische COPD-patiënten werden gerandomiseerd om hetzij te starten met de beademing in het ziekenhuis hetzij in de thuissituatie met gebruik van telemonitoring. De primaire uitkomst was de PaCO₂ reductie na 6 maanden met een non inferiority marge van 0.4 kPa. Secundaire uitkomsten waren kwaliteit van leven en kosten. De conclusie van de studie was dat instellen op de beademing in de thuissituatie niet minder effectief was dan de start in het ziekenhuis. Beide groepen lieten een vergelijkbare verbetering zien in zowel de PaCO₂ als kwaliteit van leven. Bovendien was de start in de thuissituatie € 3200 goedkoper dan de start in het ziekenhuis. Dit is vergelijkbaar met het bedrag aan besparing wat Van den Biggelaar vindt (Van den Biggelaar ea, 2020).

10
15

Conclusies vanuit literatuuronderzoek naar patiënten met COPD

Zeer Laag GRADE	Er zijn aanwijzingen dat de start van chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met COPD ten aanzien van een daling van de PaCO ₂ even effectief is als de start van de beademing in het ziekenhuis. (Bron: Duiverman 2020)
------------------------	--

20

Zeer Laag GRADE	Er zijn aanwijzingen dat de start van chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met COPD ten aanzien van een verbeterde kwaliteit van leven even effectief is als de start van de beademing in het ziekenhuis. (Bron: Duiverman 2020)
------------------------	---

Budgetimpact analyse: Kosten van instellen thuis versus instellen in het ziekenhuis

Op basis van de studie van Van den Biggelaar ea. (2020) is een budget impact analyse (BIA) gedaan, waarin is gekeken naar de financiële consequenties van het landelijk implementeren van het thuis instellen in Nederland. Er is gekeken naar de kosten vanuit het maatschappelijk perspectief (exclusief arbeidsverzuim) en naar de kosten vanuit het verzekeraarsperspectief. De omvang van de jaarlijks in te stellen populatie is geschat op 777 (landelijke telling UMC's per 1-1-2018).

25

De jaarlijkse kosten vanuit een maatschappelijk perspectief worden geschat op €7347K en vanuit het verzekeraarsperspectief op €14342K.

30

Bij verschillende percentages van beschikbaarheid van het thuis instellen variëren de bedragen tussen €2331K en €6093K voor het maatschappelijk perspectief en tussen €7220K en €9872K voor het verzekeraars perspectief. Hierbij moet opgemerkt worden dat er momenteel nog geen DBC is voor het thuis instellen. In de BIA is voor het thuis instellen dezelfde DBC gebruikt als voor instellen in het ziekenhuis.

35

BIA	Maatschappelijk	Zorgverzekeraar
Jaarlijkse kosten	€ x 1000	€ x 1000
Thuis instellen niet beschikbaar	7347	14342
Thuis instellen beschikbaar voor totale populatie	2331	7220
Thuis instellen beschikbaar voor 25%	6093	9872
Thuis instellen beschikbaar voor 50%	4839	8988
Thuis instellen beschikbaar voor 75%	3585	8104

Conclusie Budgetimpact analyse

Thuis instellen levert grote besparingen op vanuit maatschappelijk perspectief (34 % bij 50 % beschikbaarheid) en zorgverzekeraars perspectief (37 % bij 50 % beschikbaarheid). Wanneer de beschikbaarheid van thuis instellen groter wordt stijgen de besparingen.

Overwegingen

- 5 Voor het beantwoorden van de uitgangsvraag “Waar wordt de patiënt ingesteld op niet-invasieve beademing?” zijn 2 PICO’s opgesteld waarbij onderscheid is gemaakt tussen patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening en patiënten met COPD:
- 10 ‘Is het instellen op chronische beademing in de thuissituatie niet minder effectief dan instellen in het ziekenhuis?’ Er is voor een non-inferiority analyse gekozen omdat we verwachten dat thuis instellen even effectief is maar dat het wel winst biedt voor de patiënt en dat het goedkoper zou zijn. Recente, met name Nederlandse, studies laten zien dat instellen in de thuissituatie voor beide groepen niet minder effectief is, mits de thuissituatie aan de juiste voorwaarden voldoet. Bovendien blijkt dat instellen in de thuissituatie veel goedkoper is. Veel patiënten gaven ook de voorkeur aan instellen in de thuissituatie. Experts geven aan dat, mits de thuissituatie aan de voorwaarden voldoet, instellen in de Nederlandse thuissituatie mogelijk is voor veel volwassenen met een indicatie voor niet-invasieve beademing.
- 15
- Zowel Van den Biggelaar (2020) als Duiverman (2020) noemen ook een groot financieel voordeel (ca. €3000 per patiënt), veel andere studies noemen ook de reductie van wachttijd. De Nederlandse onderzoeken zijn beperkt tot de diagnosegroepen patiënten met een neuromusculaire aandoening, een thoraxwandaandoening of COPD met een indicatie voor niet-invasieve beademing. Volgens expert-opinion is er geen reden dat patiënten met een respiratoire inefficiëntie op grond van een andere onderliggende aandoening (zoals bijvoorbeeld een obesitashypoventilatiesyndroom of een slaap-apneu) en met een indicatie voor niet-invasieve beademing niet in aanmerking zouden komen voor instelling in de thuissituatie. Uiteraard op voorwaarde dat instellen mogelijk is in de thuissituatie.
- 20
- 25 Instellen in de thuissituatie gebeurt door een gespecialiseerde verpleegkundige die uitleg geeft over de gebruikte apparatuur en maskers en de beademing thuis instelt. De patiënt en eventuele verzorgenden worden geïnstrueerd. Van tevoren wordt een veilige internetverbinding gerealiseerd waarover de gegevens van onder meer gaswisseling worden gecommuniceerd met de behandelend verpleegkundige of arts. Nacontroles worden geprotocolleerd verricht.
- 30
- Binnen de studies werd aangegeven dat telemonitoring een essentiële voorwaarde is om thuis in te kunnen stellen. Telemonitoring biedt de functionaliteit om gegevens van beademingsapparatuur en meetapparatuur van afstand uit te lezen en te beoordelen, om zo de beademing te kunnen evalueren. Op grond van de uitgewisselde gegevens wordt de therapie, de beademing geëvalueerd en kunnen de patiënt en/of zijn zorgverleners telefonisch begeleid worden bij het instellen op de meest effectieve en comfortabele instellingen van de apparatuur.
- 35
- Inmiddels is gebleken uit expert-ervaring dat wanneer telemonitoring om technische redenen niet mogelijk is thuis instellen met extra begeleiding via huisbezoeken ook mogelijk lijkt te zijn.
- 40
- Omdat er geen direct toezicht is in de thuissetting op het instelproces is het absoluut noodzakelijk dat de patiënt en eventuele verzorgenden voldoende inzicht hebben in het beademingsproces zodat zij hulp in kunnen roepen wanneer dat nodig is. De patiënt moet óf zelf in staat zijn het masker op- en af te zetten óf een beroep kunnen doen op zijn verzorgers. Tijdens de intake wordt onderzocht of instellen in de thuissituatie mogelijk is (zie module intake 1.4.). De eisen aan veilig thuis kunnen instellen zijn grotendeels vergelijkbaar aan de eisen van een veilige beademingssituatie thuis (zie module 3). Wel moet er rekening mee gehouden worden dat de patiënt en de omgeving bij het instellen en dus de start van de beademing nog moeten wennen aan de omgang met beademing en beademingsapparatuur.
- 45

Criteria voor een thuissituatie die instelling op niet-invasieve beademing mogelijk maken zijn onder meer:

- begrip van en meewerken aan de behandeling,
- telefonisch hulp kunnen inroepen,
- 5 • voldoende sociaal netwerk om hulp te kunnen verlenen gedurende en rondom de beademing,
- gemotiveerd voor het instellen via telemonitoring.

De combinatie van aangetoonde effectiviteit, lagere kosten en patiëntenvoorkeur brengt ons tot de aanbeveling dat instellen in de thuissituatie voorafgaand aan de instelling op niet-invasieve beademing moet worden overwogen.

10

Aanbevelingen

2.3.1 Overweeg te starten met chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met een neuromusculaire of thoraxwandaandoening.

2.3.2 Overweeg te starten met chronische beademing in de thuissituatie bij patiënten met COPD.

Literatuur

15 Bertella E, Banfi P, Paneroni M, ea. Early initiation of night-time NIV in an outpatient setting: a randomized non-inferiority study in ALS patients. *European journal of physical and rehabilitation medicine* 2017;53(6):892-99. doi: 10.23736/s1973-9087.17.04511-7 [published Online First: 2017/04/07]

20 Biggelaar van den R, Hazenberg A ea. A randomized trial of Initiation of chronic non-invasive mechanical ventilation at home vs in-hospital in patients with Neuromuscular Disease and thoracic cage disorder. *The Dutch Homerun Trial Chest* 2020 Jul 16;S0012-3692(20)31897-3. doi: 10.1016/j.chest.2020.07.007. Online ahead of print.

25 Chatwin M, Nickol AH, Morrell MJ, ea. Randomised trial of inpatient versus outpatient initiation of home mechanical ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Respiratory medicine* 2008;102(11):1528-35. doi: 10.1016/j.rmed.2008.07.019 [published Online First: 2008/09/09]

30 Domenech C, Nauffal D, Compte L. Adaptation and follow-up to noninvasive home mechanical ventilation: Ambulatory versus hospital. *Respiratory Medicine* (2008) 102, 1521-1527

Duiverman ML, Vonk JG, Bladder G. Home initiation of chronic noninvasive ventilation in COPD patients with chronic hypercapnic respiratory failure: a randomised controlled trial. *Thorax*. 2020 Mar;75(3):244-252

35 Hazenberg A, Kerstjens HA, Prins SC, ea. Initiation of home mechanical ventilation at home: randomised controlled trial of efficacy, feasibility and costs. *Respiratory medicine* 2014;108(9):1387-95. doi: 10.1016/j.rmed.2014.07.008 [published Online First: 2014/08/02]

40 Luján M, Moreno A, Veigas C ea. Non-invasive home mechanical ventilation: Effectiveness and efficiency of an outpatient initiation protocol compared with the standard in-hospital model. *Respiratory Medicine* (2007) 101, 1177–118

Pallero M, Puy C, Guell R ea. Ambulatory adaptation to noninvasive ventilation in restrictive pulmonary disease: A randomized trial with cost assessment *Respiratory Medicine* (2014) 108, 1014e1022

45 Sheers N, Berlowitz DJ, Rautela L, ea. Improved survival with an ambulatory model of non-invasive ventilation implementation in motor neuron disease. *Amyotrophic lateral sclerosis & frontotemporal*

5 2.4 Wanneer wordt welke vorm van beademing toegepast: niet-invasieve beademing (NIV) of invasieve beademing?

Inleiding

10 Op dit moment worden twee hoofdvormen van chronische beademing toegepast. Niet-invasieve en invasieve beademing, ook wel tracheostomale beademing genoemd.

Niet-invasieve beademing vindt plaats via de neus/mond, door middel van een neus- of mond/neusmasker of een mondstuk. Dit masker/mondstuk wordt vervolgens aangesloten op een beademingsapparaat waardoor lucht ingeblazen wordt.

15 *Invasieve beademing* bij chronisch beademende patiënten vindt plaats via een tracheostoma. Dit is een operatief aangelegde opening naar de luchtpijp. Via een in het tracheostoma geplaatste tracheacanule wordt met een beademingsapparaat lucht rechtstreeks naar de longen geblazen.

In dit onderdeel wordt uitgewerkt welke vorm de voorkeur heeft.

Zoeken en selecteren

20 Om de uitgangsvraag te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). Er is geen systematisch literatuuronderzoek gedaan, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door
25 relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

Overwegingen

In alle internationale richtlijnen wordt aangegeven dat niet-invasieve beademing de voorkeur heeft. De belangrijkste argumenten zijn dat deze vorm van beademing minder invasief is, daardoor minder
30 ingrijpend is in het leven van de patiënt en minder kans geeft op complicaties zoals infecties of bloeding. Echter er zijn situaties waarin niet-invasieve beademing niet mogelijk is en er een indicatie is voor invasieve beademing.

Bij alle vormen van beademing is een veilige woon- of verblijfsituatie noodzakelijk (zie module 3 linkje).

35

Indicaties invasieve beademing

Indicaties voor het aanleggen van een tracheostoma zijn:

- (dreigende) momenten van asfyxie (bij voorbeeld ernstige bulbair dysfunctie),
- optreden van aspiratie waardoor recidiverende luchtweginfecties,
- 40 • recidiverende luchtweginfecties ondanks de juiste toepassing van hoestondersteunende technieken,
- wanneer niet-invasieve beademing (nog) geen optie is na acute intubatie en langdurige invasieve beademing via de endotracheale tube,
- 45 • wanneer niet-invasieve beademing in de chronische fase voor de patiënt niet meer acceptabel of niet (meer) effectief is.

Wanneer er sprake is van continue beademing wordt door arts en patiënt een gezamenlijke afweging gemaakt of de ingreep medisch zinvol geacht wordt en wat het verwachte effect is op de kwaliteit van
50 leven.

Bij voorkeur vindt een electieve tracheotomie plaats in het ziekenhuis waar het CTB is gehuisvest door een ervaren chirurg of KNO-arts. Bij voorkeur dient dit een chirurgisch tracheostoma te zijn, volgens

het Lipkinprincipe, waarbij een ronde opening in de tracheavorwand wordt gemaakt, afgestemd op de gewenste canulemaat. De huid wordt naar de tracheaopening toegehecht, eventueel na uitdunnen van de subcutis. Dit is gebaseerd op ervaringen van de Centra voor Thuisbeademing, hetgeen overeenkomt met de recente Duitse richtlijn (Windisch ea, 2017). Er is geen literatuur/onderzoek gevonden gericht op tracheostoma-aanleg ten behoeve van chronische invasieve beademing. Wel is er een Cochrane review die het verschil tussen percutane dilatatie en chirurgisch tracheostoma op de korte termijn belicht, maar geen lange termijn resultaten (Brass ea, 2016). Derhalve geeft deze Cochrane review geen uitsluitsel voor chronisch beademde patiënten.

Een andere techniek die gebruikt wordt, de Björk flap, kan een alternatief zijn. Het gaat erom dat er een permanent en veilig tracheostoma wordt aangelegd.

Aanbevelingen

2.4.1 Kies bij voorkeur voor niet-invasieve beademing.

2.4.2 Kies bij een electief tracheostoma bij voorkeur voor een chirurgisch tracheostoma volgens het Lipkinprincipe.

Literatuur

Brass P, Hellmich M, Ladra A, et al. Percutaneous techniques versus surgical techniques for tracheostomy. Cochrane Database Syst Rev 2016 jul 20;7(7)

[Schönhofer B](#), [Sortor-Leger S](#). Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. [Eur Respir J](#). 2002 20(4):1029-36

[Shneerson JM](#)¹, [Simonds AK](#). Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. [Eur Respir J](#). 2002 Aug;20(2):480-7.

Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 1. *Respiration* 2018;96:66–97

2.5 Welke technische uitrusting is nodig voor de patiënt met chronische beademing?

Inleiding

In deze module komt aan de orde welke technische uitrusting in samenhang met de chronische beademing noodzakelijk is voor de patiënt. Hierbij is belangrijk welke vorm van beademing gebruikt wordt, niet- invasief of invasief. Voor de keuze niet-invasieve versus invasieve beademing zie module 2.4 (linkje).

Zoeken en selecteren

Om de uitgangsvraag te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). Er is geen systematisch literatuuronderzoek gedaan, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

Overwegingen

1. Niet-invasieve beademing

- 5 Voor het gebruik van niet-invasieve beademing hebben we de keuze uit een neusmasker, mondneusmasker, mondmasker, mondstuk en total-face (Navalesi ea, 2008; Storre and Schönhofer, 2008).
Bij voorkeur wordt gekozen voor een fabrieksmasker; alleen bij zeer afwijkende anatomie kan in zeer incidentele gevallen een custom-made masker worden overwogen.
- 10 Iedere niet-invasief beademde patiënt heeft ten minste een tweede masker als reservemasker. In het kader van kwaliteit en veiligheid krijgt een patiënt standaard twee maskers per jaar.
Omdat het masker een elementaire verbinding tussen de patiënt en zijn beademingsapparaat is, is het belangrijk om de voorkeur van de patiënt mee te laten wegen in de beslissing (Fernandez ea, 15 2012).

Keuze van maskers bij neus- en/of mondbeademing

- De CTB-verpleegkundige kiest op grond van expertise en ervaring de optimale interface uit de volgende mogelijkheden:

20 *Neusmasker (op de hele neus)*

- De eerste keus is in principe een neusmasker over de hele neus. Dit is de meest veilige optie waarbij de patiënt goed kan blijven praten (belangrijk bij verbaal alarmeren) en niet in gevaar komt indien hij moet overgeven. Dit type masker interfereert niet met eten en hoesten. Een neusmasker biedt in de 25 regel een groter comfort (Mortimore ea, 1998; Fernandez ea, 2012) en minder problemen met drukplekken, maar geeft wel meer problemen met lekkage uit de mond tijdens de slaap wat de beademings- en slaapkwaliteit negatief kan beïnvloeden (Dellweg ea, 2010; Meyer ea, 1997; Teschler ea, 1999; Gonzalez ea, 2003; Navalesi ea, 2008).

- Bij een neusmasker is de kans op masker-geïnduceerde obstructie vrijwel niet aanwezig.
- 30 Als er lucht lekkage optreedt, bijvoorbeeld uit de mond, kan een kinband gebruikt worden (Gonzalez ea, 2003; Willson ea, 2004). Als er dan nog steeds overmatige lekkage is waardoor patiënt niet goed geventileerd wordt, moet een ander type masker ingezet worden.

Hybride neusmasker (tegen de onderzijde van de neus)

- 35 Een hybride neusmasker wordt gebruikt bij dreigende decubitus van de neusrug als gevolg van druk door een conventioneel neusmasker of ter afwisseling met een conventioneel neusmasker, bijvoorbeeld overdag, voor lezen of televisiekijken.

Mond-neusmasker (full face, bedekt neus en mond)

- 40 Een mondneusmasker wordt veelal gekozen in de volgende situaties:
- progressieve neuromusculaire aandoeningen waarbij op termijn de gezichtsmusculatuur betrokken raakt,
 - benodigde hoge inspiratiedrukken die mondlekkage waarschijnlijk maken,
 - een ineffectief neusmasker, ondanks gebruik van een kinband.
- 45 (Navalesi ea, 2000; Willson ea, 2004)

Naarmate de beademingsdruk hoger is, is het gebruik van mondneusmasker effectiever dan alleen een neusmasker (Callegari ea, 2017).

50

Totaal gezichtsmasker (total-face, bedekt mond, neus en ogen)

Bij uitzondering kan gebruik gemaakt worden van een total-face-masker of wanneer de patiënt de voorkeur voor dit type masker aangeeft. Dit type masker wordt gebruikt als alle andere maskers gefaald hebben of tot bijvoorbeeld decubitus van de neusrug leiden.

5

Hybride mondneusmasker (bedekt mond en neusgaten)

Een hybride masker is een masker met een gedeelte over de mond en pillows in de neusgaten. Pillows zijn siliconen kussentjes met een opening voor de luchttoevoer die in het linker- en rechterneusgat worden geplaatst. Een dergelijk masker wordt gebruikt bij dreigende decubitus van de neusrug als gevolg van druk door een conventioneel masker of ter afwisseling met een conventioneel masker, bijvoorbeeld overdag, voor lezen of televisiekijken.

10

Mondmasker oracle (op en achter lippen met mondconnector)

Een mondmasker welke zich op en achter de lippen bevindt met een connector in de mond.

15

Bij lekkage via de neus dienen er neusdoppen bij gebruikt worden. Een dergelijk masker wordt gebruikt bij dreigende decubitus van de neusrug als gevolg van druk door een conventioneel masker of ter afwisseling met een conventioneel masker, bijvoorbeeld overdag, voor lezen of televisiekijken.

Mondstuk

20

Een mondstuk wordt gebruikt bij mondbeademing. Dit is een vorm van niet-invasieve beademing voor overdag waarbij de patiënt naar behoefte enkele of meerdere beademingsteugen per minuut neemt via het mondstuk.

Handbeademingsballon

25

Iedere niet-invasief beademde patiënt met geen of zeer beperkte beademingsvrije tijd krijgt ten behoeve van zijn veiligheid de beschikking over een handbeademingsballon met harmonicaslang en mondstuk. In de praktijk is dit de airstackballon die hij steeds bij zich moet dragen.

Aanbevelingen

30

2.5.1 Kies bij voorkeur een neusmasker. Is dit niet mogelijk kies dan een mondneusmasker.

2.5.2 Iedere niet-invasief beademde patiënt heeft ten minste een tweede masker als reservemasker. Per jaar krijgt de patiënt twee maskers.

2.5.3 Iedere niet-invasief beademde patiënt zonder of met beperkte beademingsvrije tijd krijgt ten behoeve van zijn veiligheid de beschikking over een handbeademingsballon. Deze handbeademingsballon heeft hij altijd in zijn onmiddellijke nabijheid.

2. Invasieve beademing

35

Keuze van canules bij patiënten met een tracheostoma

Bij voorkeur wordt gekozen voor een canule met een binnencanule, zo mogelijk een ongecuffte canule. Ongecufft heeft de voorkeur omdat de patiënt dan nog kan spreken en daarmee ook alarmeren. Bij aspiratie of lucht lekkage kan gekozen worden voor een gecuffte canule (met opgeblazen ballonnetje rondom de canule). Het gebruik van gevensterde canules wordt ontraden in verband met de kans op ingroei van granulatieweefsel in de canule hetgeen tot obstructie kan leiden in de canule en dat bij inbrengen van een binnencanule tot bloedingen kan leiden.

40

In het kader van veilige beademing heeft iedere invasief beademde patiënt ten minste één reservecanule en een noodcanule. De noodcanule dient één maat kleiner te zijn dan de eigen canule (AARC, 2007).

45

De frequentie van wisseling van canules is afhankelijk van de veiligheidssituatie, de hygiëne en het soort canule. In de informatievoorziening voor de patiënt worden de patiëntgebonden afspraken over wisseling van de canule vastgelegd.

- 5 Bij de patiënt die gecufft wordt beademd, dient te allen tijde een noodcanule in de nabijheid aanwezig te zijn. Mocht een canulewisseling onverhoopt niet lukken dan kan de kleinere noodcanule geplaatst worden. Het CTB verstrekt de noodcanule. De patiënt is ervoor verantwoordelijk deze canule altijd binnen handbereik te hebben.

10 *Handbeademingsballon*

Iedere invasief beademde patiënt zonder of met beperkte beademingsvrije tijd krijgt ten behoeve van zijn veiligheid de beschikking over een handbeademingsballon met harmonicaslange. In de praktijk is dit de airstackballon die hij steeds bij zich moet dragen.

15 **Aanbevelingen**

2.5.4 Kies bij voorkeur een canule met binnencanule.

2.5.5 Kies bij voorkeur een ongecuffte canule.

2.5.6 Kies bij voorkeur een ongevensterde canule.

2.5.7 Iedere invasief beademde patiënt heeft ten minste één reservecanule en één noodcanule.

2.5.8 Een gecufft beademde patiënt heeft altijd een noodcanule in zijn onmiddellijke nabijheid.

20

2.5.9 Iedere invasief beademde patiënt zonder of met beperkte beademingsvrije tijd krijgt ten behoeve van zijn veiligheid de beschikking over een handbeademingsballon. Deze handbeademingsballon heeft hij altijd in zijn onmiddellijke nabijheid.

3. Keuze van apparatuur

- 25 De belangrijkste argumenten bij de keuze van de beademingsapparatuur en beademingsmodus worden gevormd door de in te schatten haalbaarheid van een zo optimaal mogelijke combinatie van effectiviteit en comfort.

Bij de keuze wordt rekening gehouden met de veiligheid en waar mogelijk met de wensen van de patiënt. Zo dienen adequate alarmeringsmogelijkheden aanwezig te zijn als de patiënt niet in staat is zelf te handelen. Ook dienen de akoestische alarmen van het beademingsapparaat dusdanig sterk te zijn dat ze opgemerkt worden door de patiënt en/of zorgverlener.

30

Als een patiënt veel uren beademing per etmaal nodig heeft, kan bij uitval van het beademingsapparaat een onveilige situatie ontstaan. Dan is het van belang dat de patiënt een tweede apparaat als back-up heeft. Dit wordt in ieder geval bij een beademingsduur van zestien uur of meer gedaan, maar in geval van een mogelijk snel progressieve aandoening (onder andere ALS) ook wel bij minder dan zestien uur. Ook andere omstandigheden maken het mogelijk dat de CTB-arts een extra beademings- of reserveapparaat indiceert.

35

Daarnaast speelt de leefstijl van de patiënt een belangrijke rol. Als hij mobiel is, zal er gekozen worden voor een compact model beademingsapparaat.

40

De individuele situatie van de patiënt maakt maatwerk en goed overleg bij de instelling op beademing noodzakelijk. De keuze van het beademingsapparaat wordt door de het CTB bepaald aan de hand van het persoonlijke profiel van de patiënt.

Bevochtiging

5 Voor een comfortabele beademing is adequate, dat wil zeggen actieve bevochtiging van de ingeademde lucht van belang. Voor de nachtbeademing wordt bij invasief beademde patiënten altijd een elektrische bevochtiger in het beademingscircuit geplaatst. Overdag wordt een HME-filter (de zogenaamde kunstneus) gebruikt bij de beademing op de rolstoel. Bij niet-invasief beademde patiënten wordt dit gedaan als de patiënt last krijgt van droge slijmvliezen.

Aanbevelingen

10 2.5.10 Het CTB bepaalt de keuze van het beademingsapparaat en de interface aan de hand van het persoonlijk profiel van de patiënt.

2.5.11 De veiligheid van een patiënt is leidend voor het verstrekken van een tweede beademingsapparaat.

2.5.12 Het CTB verstrekt een tweede beademingsapparaat in ieder geval bij een beademingsduur van meer dan 16 uur per etmaal.

2.5.13 Zet bij invasief beademde patiënten altijd een elektrische bevochtiger in bij de nachtbeademing en bij niet-invasief beademde patiënten op indicatie.

15 2.5.14 Zet een HME-filter (een zogenaamde kunstneus) in bij invasief beademde patiënten bij de beademing overdag op de rolstoel.

Algemene afspraken over de technische uitrusting bij niet-invasieve en invasieve beademing zijn terug te vinden op www.ctbscholing.nl.

20 Literatuur

AARC, 2007. Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home — 2007 Revision & Up-date. *Respir. Care* 52, 1056–1062.

25 Callegari J, Magnet FS, Taubner S, Berger M, Schwarz SB, Windisch W, Storre JH, 2017. Interfaces and ventilator settings for long-term noninvasive ventilation in COPD patients. *Int. J. Chron. Obstruct. Pulmon. Dis.* 12, 1883–1889. doi:10.2147/COPD.S132170

30 Dellweg D, Hochrainer D, Klauke M, Kerl J, Eiger G, Kohler D, 2010. Determinants of skin contact pressure formation during non-invasive ventilation. *J. Biomech.* 43, 652–657. doi:10.1016/j.jbiomech.2009.10.029

35 Fernandez R, Cabrera C, Rubinos G, Pando A, Galindo R, Rodríguez F, Lopez F, Gonzalez I, Casan P, 2012. Nasal Versus Oronasal Mask in Home Mechanical Ventilation: The Preference of Patients as a Strategy for Choosing the Interface. *Respir. Care* 57, 1413–1417. doi:10.4187/respcare.01500

Gonzalez J, Sharshar T, Hart N, Chadda K, Raphaël JC, Lofaso F, 2003. Air leaks during mechanical ventilation as a cause of persistent hypercapnia in neuromuscular disorders. *Intensive Care Med.* 29, 596–602. doi:10.1007/s00134-003-1659-5

40 Meyer TJ, Pressman MR, Benditt J, McCool FD, Millman RP, Natarajan R, Hill NS, 1997. Air leaking through the mouth during nocturnal nasal ventilation: effect on sleep quality. *Sleep* 20, 561–569.

Mortimore I, Whittle A, Douglas N, 1998. Comparison of nose and face mask CPAP therapy for sleep apnoea. *Thorax* 53, 290–292.

Navalesi P, Frigerio P, Gregoretti C, 2008. Interfaces and humidification in the home setting, in: Muir, JF, Ambrosino N, Simonds A (Eds.), Noninvasive Ventilation. European Respiratory Society Journals, Sheffield, pp. 339–349.

5

Schönhofer B, Sortor-Leger S. Equipment needs for noninvasive mechanical ventilation. Eur Respir J. 2002 20(4):1029-36

10

Shneerson JM¹, Simonds AK. Noninvasive ventilation for chest wall and neuromuscular disorders. Eur Respir J. 2002 Aug;20(2):480-7.

Teschler H, Stampa J, Ragette R, Konietzko N, Berthon-Jones M, 1999. Effect of mouth leak on effectiveness of nasal bilevel ventilatory assistance and sleep architecture. Eur. Respir. J. 14, 1251–1257.

15

Willson GN, Piper AJ, Norman M, Chaseling WG, Milross MA, Collins ER, Grunstein RR, 2004. Nasal versus full face mask for noninvasive ventilation in chronic respiratory failure. Eur. Respir. J. 23, 605–609. doi:10.1183/09031936.04.00051604

20

Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. German National Guideline for Treating Chronic Respiratory Failure with Invasive and Non-Invasive Ventilation: Revised Edition 2017 – Part 1. Respiration 2018;96:66–97

2.6 Welke hoestondersteunende technieken moeten worden ingezet, bij welke patiënten en wanneer?

25

Inleiding

Voor patiënten met een afgenomen respiratoire reserve zoals bij neuromusculaire aandoeningen, (hoge) dwarslaesie en thoracale kyfosciose (groep I en II), vormen luchtweginfecties en alveolaire hypoventilatie een belangrijke oorzaak van morbiditeit, ziekenhuisopnames en mortaliteit (Chatwin ea 2018). Vaak hebben deze patiënten een (dreigende) respiratoire insufficiëntie, onvoldoende hoestkracht of een combinatie van beide. Door meer sputum zoals bij een luchtweginfectie, kan de hoestkracht verder gecompromitteerd raken. Hierdoor neemt het risico op een pneumonie, atelectasevorming en hypoventilatie verder toe en zal uiteindelijk ook de mortaliteit verder toenemen (Ambrosino ea, 2009).

30

Afname van zowel de inspiratoire als ook de expiratoire kracht leidt tot de volgende problemen:

35

- Verstijving van de borstkas door de verminderde adembeweging waardoor de adearbeid toeneemt.
- Oppervlakkigere ademhaling, dit vergroot de kans op atelectase.
- Minder effectieve hoest door afname van de kracht van de uitademingspijpen. (Perrin ea, 2004)

40

Al in 1997 beschreef Bach het belang van hoestondersteunende technieken bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen (NMA) en het meten van de Peak Cough Flow (PCF). Een normale PCF is > 360l/min. Bij een PCF < 270l/min is het advies om te starten met hoestondersteunende technieken (Bach 1997).

45

In de praktijk zijn er veel vragen over wanneer te starten met hoestondersteunende technieken en welke specifieke vorm bij welke patiëntengroep het best kan worden toegepast. Deze module bespreekt de problemen door verminderde sputumevacuatie. Op basis van de huidige stand van onderzoek in combinatie met expert-opinion worden de verschillende hoestondersteunende technieken behandeld en aanbevelingen geformuleerd. Voor de bespreking van de literatuur volgen wij de indeling van Chatwin en Boitane in hoestfasen (Chatwin 2018, Boitane 2006) en de indeling van Chatwin (2018) in Airway Clearance Techniques (ACT's).

50

De behandeling van de alveolaire hypoventilatie is chronische beademing. Hierop wordt uitgebreid ingegaan in module 1 en 2.

Hoestfasen:

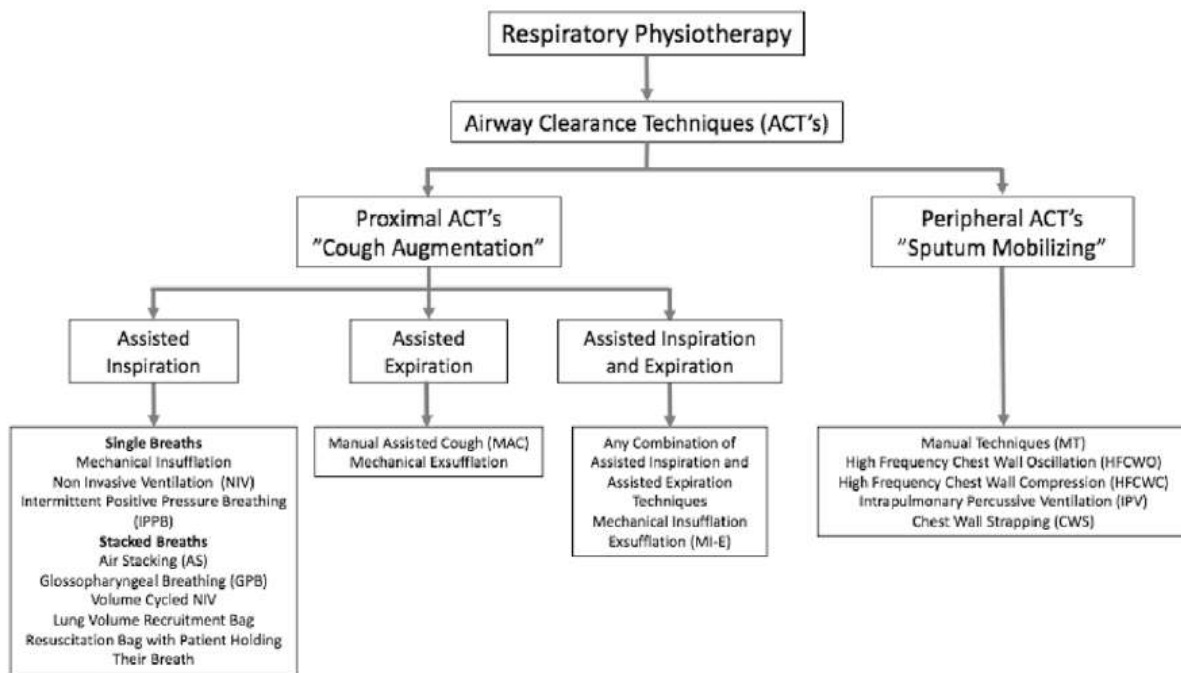
- 5 Een effectieve hoest kent drie fasen (Chatwin 2018, Boitane 2006):
1. Een diepe inademing.
 2. Sluiten van de stembanden. Hierbij is het van belang dat de bulbair functie intact is.
 3. Vervolgens wordt er druk opgebouwd door het aanspannen van de uitademingspijpen en op het moment dat de stembanden opengaan wordt er lucht naar buiten verplaatst.

10 Belangrijk voor het bepalen welke techniek het best ingezet kan worden is een beoordeling van de hoest, zodat duidelijk wordt in welke fase het probleem zit. Afhankelijk van de probleemfase wordt de behandelingstechniek gekozen.

15 **Airway Clearance Techniques, terminologie en indeling:**

Er worden in de internationale literatuur verschillende termen gehanteerd. Vaak wordt de overkoepelende term ‘ACT’ (airway clearance techniques) gebruikt. Hierbij worden enerzijds hoestondersteunende technieken (proximale ACT’s) en anderzijds sputummobiliserende technieken (perifere ACT’s) onderscheiden. In deze module gebruiken wij als overkoepelende term

20 hoestondersteunende technieken. Figuur 1 geeft het overzicht van Chatwin ea (2018) met de verschillende ACT-technieken ingedeeld naar proximaal en perifeer.



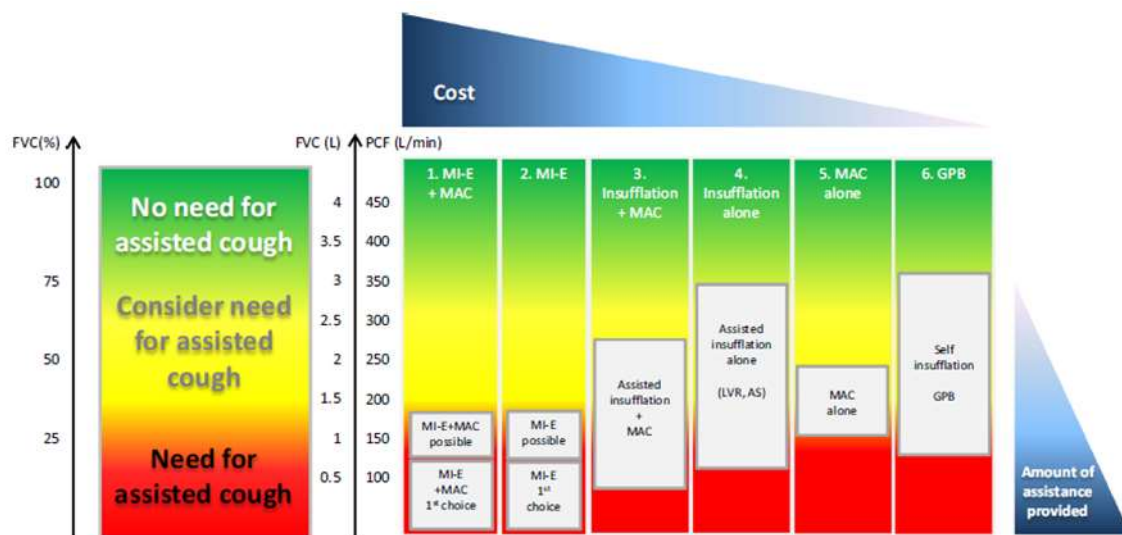
25 *Figuur 1 Overzicht airway clearance techniques (Chatwin ea. 2018)*

Proximale ACT's

30 **Hoestondersteunende technieken**

Hoestondersteuning kan door het vergroten van ingeademde volume (assisted inspiration). Hierbij wordt extra lucht ingeblazen tot de maximale insufflatiecapaciteit (MIC) wordt bereikt. Het inblazen

van lucht kan op verschillende manieren met een handbeademingsballon (airstacken), met een beademingsmachine in volume of drukgecontroleerde modus of met de hoestmachine, de mechanische in-/exsufflatie (MI-E). Het kan ook door de patiënt zelf zonder apparaat, door lucht via een speciale techniek in te ademen, het zogenoemde kikkeren. Het kikkeren vereist een speciale vaardigheid en er zijn in Nederland weinig mensen in staat patiënten deze techniek aan te leren. Kang & Bach (2000) adviseren bij een VC < 50% van de voorspelde waarde of minder dan 1,5 l te starten met airstacken (AS). McKim (2012) onderzocht het effect van airstacken op de FVC bij patiënten met Duchenne spierdystrofie en zag een afname van de daling van de FVC van 4,7% per jaar naar 0,5% door dagelijks airstacken. Door regelmatig de longen maximaal te insuffleren blijft de bewegelijkheid van de borstkas en longen groter. Inmiddels zijn er veel internationale richtlijnen die de start van hoestondersteunende technieken aanbevelen bij een PCF < 270l/min (Birnkant ea, 2018, Buu, 2017). Belangrijk werk is gedaan door de European Neuromuscular Centre (ENMC). Deze groep bestaande uit 21 experts heeft een overzicht gemaakt van beschikbare hoestondersteunende technieken en de kosten (Toussaint ea, 2017, Chatwin ea, 2018).



Figuur 2: Toussaint ea 2018. Overzicht hoestondersteunende technieken in relatie tot FVC, PCF en kosten.

Figure 2 seeks to integrate the published literature regarding critical values percent predicted FVC (% FVC, in all individuals), vital capacity (FVC, in adolescents and adults only) and peak cough flow (PCF, in adolescents and adults only), relative cost and the amount of assistance required for the initiation of proximal airway clearance techniques (cough augmentation) (excluding training costs and time). The values on the axes are intended to be used as a guide to practice in neuromuscular disease (NMD) as a group, but not as critical or threshold values in any individual patient with NMD and intact bulbar function. FVC% is the input axis to guide the reader. The ENMC participants considered individualisation of care critical for effective practice in NMD. The clinician can decide on what technique mechanical in-/exsufflation (MI-E), manually assisted cough (MAC), air stacking (AS) lung volume recruitment (LVR) or glossopharyngeal breathing (GPB) to use depending on the following objective measurements: FVC% (in all individuals), and PCF and FVC in individuals 12 years and older. Therapy for the person with NMD must be individualised according to local availability, efficacy, comfort, tolerance and preference. Note that reported PCF values may be measured when patients are either well or unwell.

Mellies ea (2014) heeft de optimale insufflatiecapaciteit voor de hoogste PCF onderzocht. Uit deze studie met 36 adolescenten en jongvolwassenen met NMD en 20 gezonde vrijwilligers bleek dat niet

maximale maar submaximale insufflatie tot de beste PCF leidt. Er werd gebruik gemaakt van intermittente positive pressure breathing (IPPB) en lung insufflation assist maneuver (LIAM). IPPB is insufflatie met een drukgecontroleerde machine en bij LIAM wordt er een vast volume ingeblazen. De meest optimale drukken waren tot 30 cmH₂O of 90% van de MIC.

5

Manueel ondersteunde hoest (MAC)

Manueel ondersteunde of geassisteerde hoest (MAC) is comprimeren op buik en/of borst tijdens de hoest. Bij manuele compressie moet wel rekening gehouden worden met eventuele osteoporose zeker bij patiënten die al fracturen hebben gekregen.

10 Patiënten met expiratoire spierzwakte maar relatief goede inspiratoire spierkracht kunnen baat hebben bij MAC (Boitano, 2006). De kracht van de uitademingspijpen wordt gemeten door de monddrukken (MEP) (Trebba ea, 2005). Bij een MEP > 34 cmH₂O kan comprimeren averechts werken (Toussaint ea, 2009).

Geassisteerde inspiratie en expiratie

15 Vaak is er een probleem bij zowel de in- als de uitademing. Dan is een combinatie van airstacken en comprimeren het meest effectief. Toussaint ea (2009) geven aan dat in klinisch stabiele patiënten de VC en MEP goede voorspellers kunnen zijn voor de effectiviteit van het airstacken. Patiënten met een VC > 340 ml en MEP < 34 cm H₂O kunnen met airstacken en comprimeren de PCF verbeteren waardoor de PCF boven de 180 l/min uitkomt. Overweeg AS met een one-way-valve eventueel gecombineerd met MAC als de MI-E niet beschikbaar is (Gruis & Lechtzin, 2012).

20 In twee retrospectieve cohortstudies hebben Bach ea (1997) en Tzeng ea (2000) aangetoond dat gebruik van MI-E bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen en een saturatie < 95% ziekenhuisopnames verminderd. (Bach ea, 1997 en Tzeng ea, 2000). Toussaint ea (2009) geven aan dat de inzet van MI-E bijna nooit nodig is bij stabiele patiënten met een neuromusculaire aandoening met goede bulbair functie. MI-E kan overwogen worden bij patiënten waarbij MAC en AS niet effectief is. Is er sprake van bulbair problematiek, zoals bijvoorbeeld bij ALS-patiënten dan kan het zinvol zijn om MI-E te proberen maar is de kans van slagen lager. Gruis & Lechtzin (2012) doen de volgende aanbevelingen: zet de hoestmachine in bij ALS patiënten met een PCF <160 l/min zonder symptomen van onvoldoende sputumklaring of bij PCF < 255-270l/min met klachten. Bij patiënten met bulbair problemen kan het door verminderde glottissluiting moeilijker zijn voldoende longvolume te verkrijgen en te behouden tijdens de insufflatie voor goede sputumklaring. Bovendien kan de negatieve druk, tijdens exsufflatie, ertoe leiden dat de farynx sluit en er een luchtwegobstructie ontstaat (Gruis & Lechtzin, 2012). Dit komt ook overeen met de bevindingen van Anderson ea (2018). Bij ALS-patiënten worden hoge insufflatiedrukken afgeraden, ze werken vaak contraproductief en kunnen leiden tot obstructies. De reactie van de larynx is trager waardoor asynchrony ontstaat. Het advies is daarom bij ALS-patiënten de cycli van de MI-E niet te kort te maken door langere insufflatietijden te gebruiken en de drukken niet te hoog te maken.

30 De instellingen moeten steeds aangepast worden als de spierzwakte toeneemt. Chatwin ea (2018) geven ook aan dat het instellen van de MI-E individueel moet gebeuren. Zij bevelen aan om ook bij stabiele patiënten de MI-E dagelijks te blijven gebruiken om getraind en vertrouwd te blijven in de handeling zodat de MI-E ingezet kan worden bij luchtweginfecties.

Perifere ACT-technieken

45

Perifere ACT technieken zoals manuele techniek (MT), high frequency chest wall oscillation (HFCWO), intrapulmonary percussive ventilation (IPV) kunnen effectief zijn bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen (NMA), echter belangrijk daarbij is de beschikbaarheid en expertise van de lokale behandelaars (Chatwin ea, 2018). Perifere ACT zorgt voor verbetering van de ventilatie en maakt slijm in de perifere luchtwegen los en transporteert het naar de centrale luchtwegen. Daarna kan met behulp van proximale ACT het slijm verwijderd worden.

50

HFCWO

Technieken zoals HFCWO hebben vooral effect op de viscositeit van het sputum en bevorderen de sputumevacuatie van distale luchtwegen. Voor patiënten met CF zijn de effecten aangetoond. Bij patiënten met NMA niet (Chaisson ea, 2006). Zij hebben in principe ook geen problemen met de elasticiteit van het sputum behoudens bij luchtweginfecties of door hoge flow tijdens beademing zonder adequate bevochtiging. Yuan ea (2010) lieten een goede tolerantie en therapietrouw zien van de HFCWO maar konden geen significante effecten op ziekenhuisopname en antibioticagebruik aantonen. Verder onderzoek naar de effecten op langere termijn is nodig.

5 **IPV**

Toussaint ea (2003) hebben IPV toegepast bij tracheostomaal beademde Duchenne-patiënten. Bij de patiënten met hypersecretie werd significant meer sputum verkregen na ACT door fysiotherapie met IPV dan zonder IPV. Dit onderzoek leverde geen duidelijke gegevens op over de effecten op ziekenhuisopname en luchtweginfecties.

15

Aangezien mensen met een NMA geen primair longprobleem hebben en de expertise en beschikbaarheid ontbreekt voor deze patiëntengroep worden IPV en HFCWO in Nederland nauwelijks ingezet.

20 **Aandacht voor overmatige speekselvloed, vochthuishouding en luchtvochtigheid.**

Overmatige speekselvloed door bulbair dysfunctie en verslikken kunnen samen met verminderde hoestkracht leiden tot aspiraties en recidiverende luchtweginfecties. Het is daarom van belang ook deze problemen in kaart te brengen en te behandelen. Daarnaast zijn een goede vochthuishouding en luchtvochtigheid van invloed op de mucociliaire klaring en dient ook hiervoor aandacht te zijn bij de bestrijding van luchtweginfecties (Sahni & Wolfe, 2018). Verneveling en het toedienen van voldoende vocht spelen hierbij een belangrijke rol, zodat taai slijm wordt voorkomen (McGeachan & McDermott, 2017).

30 **Zoeken en selecteren**

Voor het beantwoorden van de uitgangsvraag is oriënterend literatuuronderzoek gedaan naar de volgende vraag:

Welke hoesttechniek is het meest geschikt voor patiënten met een neuromusculaire aandoening of dwarslaesie ter voorkoming van respiratoire complicaties?

35 **Zoekstrategie**

In de database Pubmed is op 17-9-2019 een oriënterende search verricht naar relevante literatuur over hoestondersteunende technieken bij neuromusculaire patiënten en patiënten met een dwarslaesie. Totaal leverde dit 168 titels op.

Hieruit zijn de dubbele verwijderd en de RCT's, clinical trials, systematische reviews en reviews zijn geselecteerd. De overgebleven 55 artikelen zijn beoordeeld op titel en relevantie (zie tabel in de bijlage). Exclusiecriteria zijn:

- Taal: alle artikelen die niet in het Engels of Nederlands zijn geschreven.
- Niet relevant voor onze uitgangsvraag, niet de juiste populatie
- Artikelen over acute zorg
- 45 - Artikelen over kinderen.
- Niet full-tekst beschikbaar

Na toepassing van de exclusiecriteria zijn er negen RCT's en twee systematische reviews gevonden. Omdat er zo weinig evidence is zijn ook overige onderzoeken en reviews meegenomen in de bespreking. Veel behandelen verschillende sputumevacuatie en hoestondersteunende technieken.

50 Alle studies bevatten kleine groepen en zijn door het verschil in populatie, therapieën en uitkomstmaten niet onderling te vergelijken.

Bespreking gevonden studies

De geïncludeerde artikelen worden hieronder besproken, zoveel mogelijk ingedeeld naar ingezette hoestondersteunende techniek.

5 Airstacken (AS)

Toussaint ea onderzochten in een RCT 52 patiënten met Duchenne spierdystrofie (DMD) met niet-invasieve beademing. Het verschil in airstacken met handbeademingsballon en beademingsmachine werd onderzocht. Er was geen verschil in maximale insufflatiecapaciteit (MIC) of PCF tussen beide technieken. De handbeademingsballon is eenvoudig in het gebruik en veel minder duur. Een PCF > 160 L/min is een cruciaal punt voor het voorkomen van tracheotomie. DMD-patiënten die een PCF < 90 L/min hebben zonder hoestondersteuning halen deze kritische grens van een PCF > 160 L/min vaak niet ondanks airstacken en het gebruik van een hoestmachine. Bij patiënten met DMD kan wel in het algemeen gesteld worden dat aanvullende manuele compressie of mechanische exsufflatie met de hoestmachine de hoestkracht verder kan doen toenemen. (Toussaint ea, 2016).

15 Cleary ea, 2013 deden een cross-over-designonderzoek naar de effecten van hoestondersteunende technieken op de longfunctie. Bij 29 ALS-patiënten werden longfunctietesten afgenomen met en zonder AS met minimaal 24 uur tussen de metingen. Elke meting werd drie keer gedaan, T1 bij start, T2 15 min na wel of niet AS en T3 na 30 minuten. FVC significant hoger op T2 PCF significant hoger in T2 en T3. Hieruit blijkt dat het effect van AS op de hoestkracht enige tijd aanhoudt.

20 Brito ea, 2009 hebben een RCT gedaan bij 28 patiënten met DMD. Ze vergeleken airstacken met MAC alleen en met een combinatie van AS en MAC. De testen werden op 1 dag uitgevoerd. De volgorde van behandeling met MAC, AS en AS plus MAC werd at random bepaald. De PFC verbeterde in alle gevallen. De verbetering van de PCF was na de gecombineerde behandeling (AS plus MAC) significant hoger dan de verbetering van AS of MAC alleen.

High frequency chest wall oscillation (HFCWO)

30 Yuan ea, 2010 en Chaisson ea, 2006 hebben gekeken naar de effecten van HFCWO. Yuan ea onderzochten in een RCT bij 28 jongeren met een neuromusculaire aandoening (NMA) of cerebral palsy het gebruik van HFCWO via het vest met standaard fysiotherapie. De therapietrouw was groter in de interventiegroep. De therapie werd goed verdragen. Hoewel de data goede tolerantie en therapietrouw lieten zien zijn grotere studies nodig om de effecten op o.a. sputumevacuatie en ziekenhuisopnames aan te tonen.

35 Chaisson ea, 2006 onderzochten in een RCT 9 ALS-patiënten. De interventie groep kreeg standaardzorg en HFCWO. De controlegroep kreeg standaardzorg, airstacken en MAC. Er werden geen significante klinische verschillen gevonden ten aanzien van overleving en longfunctie. Overleving was niet beter in de groep die HFCWO kreeg. De groepen waren erg klein en er zat een significant leeftijdsverschil in de groepen. En een deel van de data werd retrospectief verkregen.

40 **Intra pulmonale percussieve ventilatie (IPV)**
Toussaint ea, 2003 pasten in een cross-over-design intra pulmonale percussieve ventilatie (IPV) toe bij 8 DMD patiënten met een tracheostoma. De patiënten met hypersecretie hoestten significant meer sputum op na behandeling met IPV, dit gold niet voor de patiënten zonder hypersecretie. De onderzoeksgroep was erg klein en de follow up 5 dagen zodat er geen uitspraken over langeretermijneffecten gedaan kunnen worden.

Mechanische in-/exsufflatie (MI-E)

50 Pallastrini ea (2005) vergeleken in een RCT met een onbekend aantal patiënten de inzet van de hoestmachine met manuele fysiotherapie bij patiënten met een hoge dwarslaesie, een tracheostoma en hypersecretie. De FVC, FEV1 en PCF verbeterden duidelijk in de interventiegroep. Lacombe ea (2014) onderzochten in een cross-over-design-studie drie verschillende hoestondersteunende

- 5 technieken (IPPB+MAC, MI-E en MI-E+ MAC) bij 18 patiënten met een NMA en een PCF < 3 l/sec (180 l/min). Met de IPPB + MAC verbeterde de PCF het meest. Bovendien zagen zij dat inzet van de MI-E + MAC bij patiënten waarbij de PCF met hoestondersteunende techniek steeg boven de 5 l/sec niet zinvol was. Ze adviseren om bij elke patiënt de verschillende hoestondersteunende technieken op effectiviteit te beoordelen. IPPB staat voor intermitterend positief pressure breathing en wordt gegeven met een drukgestuurde machine (Alpha 200c Air liquide). Gedurende 5 seconde wordt lucht ingeblazen met een positieve druk tot max 40 cmH₂O.
- 10 Rafiq ea (2015) vergeleken AS met MI-E bij 40 niet-invasief beademde ALS-patiënten in een RCT. Er is geen significant verschil gevonden in duur van de luchtweginfecties en het gebruik van antibiotica. De overleving was hoger in de AS-groep. Oorzaak hiervan zou kunnen zijn dat belangrijke verschillen zoals PCF en falen NIV niet waren meegenomen in de randomisatie. Zij bevelen AS aan als therapie voor sputummobilisatie en volumerecruitment mede vanwege de lage kosten.
- 15 Uit de Cochrane review van Morrow ea (2013) blijkt dat er weinig bewijs is voor de inzet van de hoestmachine.
Ook Auger ea (2017) geven in een systematische review aan dat er nog steeds onvoldoende bewijs is voor de inzet van de hoestmachine bij patiënten met een NMA.
- 20 Uit een recente literatuurstudie naar effecten van airstacken en het gebruik van een hoestmachine op behoud van longfunctie en preventie/behandeling van longproblemen bij patiënten met DMD bleken er geen RCT's te zijn om deze vraag kunnen beantwoorden. (Duchenne Spierdystrofie richtlijn 2021). Als belangrijkste reden voor de zeer lage bewijslast geeft de richtlijn de kennislacune aan, er ontbreken goede methodologische studies. Er zijn geen studies gevonden met betrekking tot de effectiviteit van de LVR-technieken. Verder wordt gesteld dat: *“Het gebrek aan studies naar het effect van de longvolume rekruterende technieken, airstacken en het gebruik van een hoestmachine niet betekent dat deze technieken achterwegen gelaten moeten worden bij de behandeling van patiënten met Duchenne spierdystrofie (DMD). Het uitvoeren van een gerandomiseerd gecontroleerd onderzoek waarbij de controlegroep geen interventie krijgt, is onethisch gezien de vergrote kans op een*
- 25 *pneumonie bij een inefficiënte hoest”.*
- 30
- 35 McCaughey ea (2016) onderzochten bij een patiënt met een C6-dwarslaesie de inzet van de MI-E in combinatie met de abdominale functionele elektrische stimulatie (AFES). Met AFES werden er grotere effecten op de longfunctie gezien waarmee verondersteld wordt dat de sputumevacuatie groter zal worden. Er zijn geen langere termijneffecten beschikbaar en deze techniek is nog niet verder uitgewerkt. Meer onderzoek is nodig.
- 40 Senent ea, 2011 beoordeelden tijdens een poliklinisch consult bij 16 klinisch stabiele ALS-patiënten die niet-invasief beademd werden 6 verschillende hoestondersteunende technieken. Alle instrumentele technieken (AS plus MAC, IPAP (zoals gebruikt voor NIV) plus MAC, IPAP 30 cmH₂O met MAC en MI-E gaven een significante verbetering van de PCF. Er werden geen significante verschillen gevonden tussen de bulbaire en niet- bulbaire patiënten. MI-E was niet voor iedere patiënt de beste behandeling. Zij adviseren diverse technieken in te zetten bij een patiënt en individueel te beoordelen welke behandeling het beste effect heeft voor die patiënt.
- 45
- Conclusies op basis van de gevonden literatuur**
- De literatuur bevat vooral studies en reviews waarin het effect op de peak cough flow (PCF) en de vitale capaciteit (VC) wordt beschreven. Er zijn vooral kleine groepen onderzocht met verschillende uitkomstmaten en langetermijneffecten ontbreken.
- 50 Uit het bovenstaande in combinatie met expert-opinion trekt de werkgroep de conclusie dat hoestondersteunende technieken zinvol zijn, maar aanvullend onderzoek noodzakelijk is om tot wetenschappelijk onderbouwde aanbevelingen te komen.

Overwegingen

In Nederland gebruiken we drie ACT-technieken namelijk Airstacken (AS), Mechanische in- /exsufflatie (MI-E) en Manuele assisted cough (MAC).

- 5 Met technieken als HFCWO en IPV is in Nederland nauwelijks ervaring en de onderzoeksresultaten geven onvoldoende uitsluitsel over de effectiviteit waardoor niet aanbevolen is deze in te voeren. Zoals ook in de internationale richtlijnen wordt beschreven bevelen wij aan te starten met ACT als de PCF <270 L/min en /of FVC < 50% van voorspeld (Chatwin ea, 2018), aangezien dit de ondergrens is voor effectieve sputum mobilisatie bij patiënten ouder dan 12 jaar. Dit is een aanbeveling voor
- 10 neuromusculaire patiënten in het algemeen. Specifiek voor de patiënten met Duchenne spierdystrofie wordt aanbevolen om eerder, dus bij FVC < 60 % van de voorspelde waarde te starten met ACT. Door insufflatie tijdens AS of MI-E tot de maximale insufflatiecapaciteit in combinatie met manueel ondersteunde hoest (MAC) zal de PCF verbeteren. Het advies is om AS dagelijks twee keer toe te passen en vaker bij veel sputum.
- 15 Er is weinig wetenschappelijk bewijs voor inzet van de hoestmachine (Morrow ea 2013, Auger ea 2017, DMD Richtlijn, 2021). Desondanks wordt in de meeste richtlijnen zowel in Amerika, Canada als Europa aanbevolen de hoestmachine in te zetten (McKim ea, 2011, Chatwin ea 2018, Birnkant ea, 2018). Er komen ook steeds meer overwegingen om de hoestmachine pas in te zetten als bijvoorbeeld AS niet meer volstaat. Lacombe ea (2014) hebben drie technieken vergeleken en concludeerden dat de
- 20 hoestmachine alleen zinvol is als het niet meer lukt om de PCF te verhogen met behulp van insufflatie (AS) en MAC. Bij een PCF > 300l/min kan de hoestmachine de flow van de patiënt niet voldoende ondersteunen. De hoestmachine dient te worden ingezet als AS en MAC niet meer effectief zijn. In het overzicht van Toussaint ea (2018) wordt dit ook vanuit kosteneffectiviteitsoverwegingen aanbevolen.
- 25 In Nederland wordt de hoestmachine nog terughoudend ingezet in afwachting van onderzoek dat in de loop van 2021 gaat starten.

In afwachting van dit onderzoek in 2021 volgen we de mening van de experts. Die luidt als volgt:

- 30
1. Start met airstacken bij een PCF < 270l/min en/of FVC < 1,5 l.
 2. Het CTB kan besluiten om de hoestmachine in te zetten als AS niet meer volstaat en/of PCF < 160l/min.
 3. Meer onderzoek is nodig om het juiste moment van inzet van de hoestmachine te bepalen.

Aanbevelingen

35

2.6.1 Beoordeel voor een tijdige start met de juiste hoestondersteunende techniek regelmatig (minstens 1 keer per jaar) PCF, VC en hoestfase.

2.6.2 Start met airstacken als:

- hoeststroomsterkte (peak cough flow) < 270 L/min en/of
- FVC van $\leq 50\%$ ² van de voorspelde waarde of < 1,5 l en/of
- MEP van < 60 cm H₂O; en/of
- klinische symptomen van onvoldoende hoestkracht.

Overleg met CTB-arts over inzet hoestmachine als airstacken onvoldoende effectief is.

² Start bij patiënten met Duchenne spierdystrofie bij FVC $\leq 60\%$ van de voorspelde waarde, zie ook richtlijn Duchenne spierdystrofie

2.6.3 Start MI-E alleen na overleg met de CTB-arts bij:

- recidiverende luchtweginfecties ondanks maximale conservatieve maatregelen zoals airstacken, manueel comprimeren en vernevelen.
- een PCF < 160 l/min als bronchiaal secreet onvoldoende kan worden opgehoest met andere rekruterings technieken of onvoldoende kan worden verwijderd met bronchiaal toilet bij de patiënt met tracheostoma.

2.6.4. Stel de MI-E als volgt in:

- Beoordeel per patiënt de juiste instellingen wat betreft druk en lengte inspiratietijd.
- De beste PCF wordt bereikt bij een suboptimale MIC.
- Vermijd hoge drukken en korte inspiratietijden bij patiënten met bulbair klachten.

Kennislacune: Onderzoek naar langetermijneffectiviteit hoestmachine en andere hoestondersteunende technieken, zoals aantal luchtweginfecties, ziekenhuis opnames en effect op kwaliteit van leven, is nodig.

In 2021 start een RCT die de effecten van de hoestmachine en het airstacken vergelijkt bij patiënten met Duchenne spierdystrofie. Primaire uitkomst is een verschil tussen de hoestmachine en airstacken ten aanzien van het aantal luchtweginfecties in 2 jaar.

5 Literatuur overzicht

- Ambrosino N, Carpenè N, Gherardi M, 2009. Chronic Respiratory Care for Neuromuscular Diseases in Adults. *Eur Respir J.* 34 (2), 444-51.
- 10 Anderson TM, Sandnes A, Fondenes O, Nilsen RM, Tysnes O-B, Heimdal J-H, Clemm HH, Halvorsen T, Vollsaeter M, Roksund O, 2018. Laryngeal responses to mechanically assisted cough in progressing Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Respir Care* 63(5):538-549.
- 15 Auger C, Hernando V, Galmiche H. 2017. Use of Mechanical Insufflation-Exsufflation Devices for Airway Clearance in Subjects With Neuromuscular Disease. *Respir Care.* 2017 Feb;62(2):236-245. doi: 10.4187/respcare.04877. PMID: 28108686.
- 20 Bach JR, Ishikawa Y, Kim H, 1997. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest*;112:1024-8
- 25 Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, Case LE, Cripe L, Hadjiyannakis S, Olson AK, Sheehan DW, Bolen J, Weber DR, Ward LM for the DMD Care Considerations Working Group. 2018. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *Lancet Neurol* 17: 347–61.
- 30 Boendert A, Cao M, Maas D, De Mattia E, Falcier E, Goncalves M, Holland V, Katz SL, Orilikowski D, Sannicola G, Wijkstra P, Hellerstein L, Sanone VA. 2019. Consensus-based care recommendations for pulmonologists treating adults with myotonic dystrophy type 1. *Respiration DOI; 10.1159/000505634.*
- Boitano LJ. 2006 Management of airway clearance in neuromuscular disease. *Respir Care.* 2006 Aug;51(8):913-22; discussion 922-4. PMID: 16867201.

- Brito MF, Moreira GA, Pradella-Hallinan M, Tufik S. 2009. Air stacking and chest compression increase peak cough flow in patients with Duchenne muscular dystrophy. *J Bras Pneumol.* 2009 Oct;35(10):973-9. English, Portuguese. doi: 10.1590/s1806-37132009001000005. PMID: 19918629.
- 5 Buu, MC. 2017. [Respiratory complications, management and treatments for neuromuscular disease in children.](#) *Curr Opin Pediatr.* 2017 Jun;29(3):326-333. doi: 10.1097/MOP.0000000000000498. PMID: 28338488 Review.
- <http://www.canventottawa.ca/EducationModules> geraadpleegd 10 maart 2020.
- 10 Chaisson KM, Walsh S, Simmons Z, Vender RL. A clinical pilot study: high frequency chest wall oscillation airway clearance in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2006 Jun;7(2):107-11. doi: 10.1080/14660820600640570. PMID: 16753975
- 15 Chatwin M, Simonds AK. 2009. The addition of mechanical insufflation/exsufflation shortens airway-clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care.* 2009 Nov;54(11):1473-9. PMID: 19863831.
- 20 Chatwin M, Toussaint M, Gonçalves MR, Sheers N, Mellies U, Gonzales-Bermejo J, Sancho J, Fauroux B, Andersen T, Hov B, Nygren-Bonnier M, Lacombe M, Pernet K, Kampelmacher M, Devaux C, Kinnett K, Sheehan D, Rao F, Villanova M, Berlowitz D, Morrow BM. 2018. Airway clearance techniques in neuromuscular disorders: A state of the art review. *Respir Med.* 2018 Mar;136:98-110. doi: 10.1016/j.rmed.2018.01.012. Epub 2018 Feb 6. PMID: 29501255.
- 25 Cleary S, Misiaszek JE, Kalra S, Wheeler S, Johnston W. 2013. The effects of lung volume recruitment on coughing and pulmonary function in patients with ALS. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener.* 2013 Mar;14(2):111-5. doi: 10.3109/17482968.2012.720262. Epub 2012 Sep 12. PMID: 22970725.
- 30 Gruis KL, Lechtzin N. 2012. Respiratory therapies for amyotrophic lateral sclerosis: a primer. *Muscle Nerve.* 2012 Sep;46(3):313-31. doi: 10.1002/mus.23282. PMID: 22907221.
- Kang, SW, Bach, JR. 2000. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil.* May-Jun 2000;79(3):222-7. doi: 10.1097/00002060-200005000-00002.
- 35 Lacombe M, Del Amo Castrillo L, Boré A, Chapeau D, Horvat E, Vaugier I, Lejaille M, Orlikowski D, Prigent H, Lofaso F, 2014. Comparison of three cough-augmentation techniques in neuromuscular patients: Mechanical insufflation combined with manually assisted cough, insufflation-exsufflation alone and insufflation-exsufflation combined with manually assisted cough. *Respiration* 88:215-222.
- 40 Macpherson CE, Bassile CC. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *J Neurol Phys Ther.* 2016 Jul;40(3):165-75. doi: 10.1097/NPT.0000000000000136. PMID: 27164308.
- 45 Mahede T, Davis G, Rutkay A, Baxendale S, Sun W, Dawkins HJS, Molster C, Graham CE, 2015. Use of mechanical airway clearance devices in the home by people with neuromuscular disorders: effects on health service use and lifestyle benefits. *Orphanet Journal of Rare Diseases* 10:54.
- 50 McCaughey EJ, McLean AN, Allan DB, Gollee H. Abdominal functional electrical stimulation to enhance mechanical insufflation-exsufflation. *J Spinal Cord Med.* 2016 Nov;39(6):720-725. doi: 10.1080/10790268.2015.1114226. Epub 2015 Dec 21. PMID: 26689243; PMCID: PMC5137572.
- McGeachan AJ, Hobson EV, Shaw PJ, McDermott CJ, 2015 Developing an outcome measure for excessive saliva management in MND and an evaluation of saliva burden in Sheffield. *Amyotrophic Lateral sclerosis and frontotemporal degeneration*; 16:1-2, 108-113.

- McGeachan AJ & McDermott CJ, 2017. Management of oral secretions in neurological disease. *Pract Neurol*; 17: 96-103.
- 5 McGeachan AJ, Mc Dermot CJ. Management of oral secretions in neurological disease. *Pract Neurol* 2017;17:96-103. NICE Guideline (NG42). Motor neurone disease: assessment and management. February 2016
- Mellies U, Goebel C. 2014. Optimum insufflation capacity and peak cough flow in neuromuscular disorders. *Ann Am Thorac Soc*. 2014 Dec;11(10):1560-8. doi: 10.1513/AnnalsATS.201406-264OC. PMID: 25384211 Clinical Trial.
- 10
- McKim DA, Road J, Avendano M ea; Canadian Thoracic Society Home Mechanical Ventilation Committee. Home mechanical ventilation: A Canadian Thoracic Society clinical practice guideline. *Can Respir J* 2011;18(4):197-215.
- 15
- McKim DA, Hendin A, LeBlanc C, King J, Brown CR, Woolnough A. 2012 Tracheostomy decannulation and cough peak flows in patients with neuromuscular weakness. *Am J Phys Med Rehabil*. 2012 Aug;91(8):666-70. doi: 10.1097/PHM.0b013e31825597b8. PMID: 22561386
- 20
- Morrow B, Zampoli M, van Aswegen H, Argent A. Mechanical insufflation-exsufflation for people with neuromuscular disorders. *Cochrane Database Syst Rev*. 2013 Dec 30;(12):CD010044. doi: 10.1002/14651858.CD010044.pub2. PMID: 24374746.
- 25
- Perrin C, Unterborn JN, D'Ambrosio C, Hill NS, 2004. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle and nerve*29:5-27.
- Pillastrini P, Bordini S, Bazzocchi G, Belloni G, Menarini M. Study of the effectiveness of bronchial clearance in subjects with upper spinal cord injuries: examination of a rehabilitation programme involving mechanical insufflation and exsufflation. *Spinal Cord*. 2006 Oct;44(10):614-6. doi: 10.1038/sj.sc.3101870. Epub 2005 Dec 13. PMID: 16344851.
- 30
- Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J*. 1999 Dec;14(6):1418-24. doi: 10.1183/09031936.99.14614189. PMID: 10624775.
- 35
- Rafiq MK, Bradburn M, Proctor AR, Billings CG, Bianchi S, McDermott CJ, Shaw PJ. 2015. A preliminary randomized trial of the mechanical insufflator-exsufflator versus breath-stacking technique in patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler Frontotemporal Degener*. 2015;16(7-8):448-55. doi: 10.3109/21678421.2015.1051992. Epub 2015 Jul 3. PMID: 26140500.
- 40
- Reid WD, Brown JA, Konnyu KJ, Rurak JM, Sakakibara BM. Physiotherapy secretion removal techniques in people with spinal cord injury: a systematic review. *J Spinal Cord Med*. 2010;33(4):353-70. doi: 10.1080/10790268.2010.11689714. PMID: 21061895; PMCID: PMC2964024.
- 45
- Rose L, Adhikari NK, Leasa D, Fergusson DA, McKim D. 2017. Cough augmentation techniques for extubation or weaning critically ill patients from mechanical ventilation. *Cochrane Systematic Review Cochrane* 2017 Jan 11;1(1):CD011833. doi: 10.1002/14651858.CD011833.pub2. PMID: 28075489; PMCID: PMC6353102.
- 50
- Sahni AS, Wolfe L, 2018. Respiratory care in neuromuscular diseases. *Respir Care* 63(5):601-608.
- Senent C, Golmard JL, Salachas F, Chiner E, Morelot-Panzini C, Meninger V, Lamouroux C, Similowski T, Gonzalez-Bermejo J. 2011. A comparison of assisted cough techniques in stable patients with severe

respiratory insufficiency due to amyotrophic lateral sclerosis. *Amyotroph Lateral Scler.* 2011 Jan;12(1):26-32. doi: 10.3109/17482968.2010.535541. Epub PMID: 21091398.

5 Toussaint M, De Win H, Steens M, Soudon P. 2003 Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients: a preliminary report. *Respir Care.* 48(10):940-7. PMID: 14525630.

10 Toussaint M, Boitano LT, Gathot V, Steens M, Soudon PM, 2009. Limits of Effective Cough-Augmentation Techniques in Patients with Neuromuscular Disease. *Respir Care* 54(3):359–366.

Toussaint M, Pernet K, Steens M, Haan J, Sheers N. 2016. Cough Augmentation in Subjects with Duchenne Muscular Dystrophy: Comparison of Air Stacking via a Resuscitator Bag Versus Mechanical Ventilation. *Respir Care.* 2016 Jan;61(1):61-7. doi: 10.4187/respcare.04033. Epub 2015 Oct 6. PMID: 26443018.

15 Toussaint M, Chatwin M, Gonzales J, Berlowitz DJ, ENMC Respiratory Therapy Consortium ea 2018. 228th ENMC International Workshop:: Airway Clearance Techniques in Neuromuscular Disorders Naarden, The Netherlands, 3-5 March, 2017. *Neuromuscular Disorders* 28; 289-298.

20 Trebbia G, Lacombea M, Fermanian C, Falaize L, Lejaille M, Louis A, Devaux C, Raphael, JC, Lofaso F, 2005. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respiratory Physiology & Neurobiology* 146 291–300.

25 Tzeng, AC. Bach, JR. 2000. Prevention of Pulmonary Morbidity for Patients With Neuromuscular Disease. *Chest* 11:1390-1396.

Yuan N, Kane P, Shelton K, Matel J, Becker BC, Moss RB. Safety, tolerability, and efficacy of high-frequency chest wall oscillation in pediatric patients with cerebral palsy and neuromuscular diseases: an exploratory randomized controlled trial. *J Child Neurol.* 2010 Jul;25(7):815-21. doi: 10.1177/0883073809350223. Epub 2010 Mar 31. PMID: 20357238.

30 *Duchenne richtlijn www.richtlijndatabase.nl volgt nog.*

Exclusietabellen

35 Zoeken en selecteren

Voor het beantwoorden van deze uitgangsvraag is oriënterend literatuuronderzoek gedaan naar de volgende vraag:

Welke hoesttechniek is het meest geschikt voor patiënten met een neuromusculaire aandoening of dwarslaesie ter voorkoming van respiratoire complicaties?

40

Pico

Patiënten: neuromuscular disease, neuromuscular disorders, spinal cord injury,

Interventie: ACT OR airway clearance techniques OR lungvolume recruitment OR cough augmentation OR sputum mobilizing, OR sputum mobilization OR MI:E OR Mechanical insufflation-Exsufflation OR cough assist device.

45 Comparison: no ACT

Outcome: *primair: respiratoire complicaties, ziekenhuisopname, QoL, respiratoire insufficiëntie. Secundair: respiratoire infecties, beademing.*

50 In de database Pubmed is op 17-9-2019 gezocht naar relevante literatuur. De volgende zoektermen zijn gebruikt: Airway clearance techniques and neuromuscular disorders or neuromuscular diseases. Dit resulteerde in 72 hits. Daarvan zijn 6 RCT's en 2 systematische reviews (zie tabel). De zoektermen

Lung volume recruitment (LVR) and Neuromuscular disease or neuromuscular disorder (NMD) leverden 43 hits op en LVR, NMD and spinal cord injury 53 hits.

Totaal leverde dit 168 titels op. Hieruit zijn de dubbele verwijderd en de RCT's, clinical trials, systematische reviews en reviews zijn geselecteerd. De overgebleven 55 artikelen zijn beoordeeld op

5

titel en relevantie (zie tabel). Exclusiecriteria zijn:

- Taal: alle artikelen die niet in het Engels of Nederlands zijn geschreven.
- Artikelen over acute zorg
- Artikelen over kinderen.
- Niet full-tekst beschikbaar

10

- Niet relevant voor onze uitgangsvraag, niet de juiste populatie

Na toepassing van de exclusiecriteria zijn er negen RCT's en twee systematische reviews gevonden. Omdat er zo weinig evidence is zijn ook overige onderzoeken en reviews meegenomen in de bespreking. Veel behandelen verschillende sputumevacuatie- en hoestondersteunende technieken. Alle studies bevatten kleine groepen en zijn door het verschil in populatie, therapieën en uitkomstmaten niet onderling te vergelijken.

15

Overzicht studies

Referentie artikel	Type onderzoek / aantal patiënten	interventie	Geselecteerd ja/nee	Reden exclusie
Toussaint, 2016	RCT- 52 DMD patiënten met NIV	AS	Ja	
Yuan, 2010	RCT- kinderen met NMA cerebrale parese	HFCWO	Ja	
Chatwin, 2009	RCT- 8 patiënten met een LWI	MI-E	Ja	
Pillastrini, 2005	RCT- onbekend aantal patiënten met dwarsleasie	Effectiviteit sputum klaring MI-E	Ja	
Toussaint, 2003	RCT- 8 DMD patiënten	IPV	Ja	
Chaisson, 2006	RCT- 9 ALS patiënten en NIV	HFCWO	Ja	
Cleary, 2013	RCT-cross over design ALS patiënten	Effect LVR op longfunctie	Ja	
De Monte, 2013	RCT- honden	Effecten alveolaire recruitment	Nee	Honden, effecten anesthesie, neuromusculaire blokkade
Rafiq, 2015	RCT - 40 ALS patiënten	MI-E versus AS	Ja	
Nijs, 2008	RCT- patiënten met chronisch vermoeidheidssyndroom	Breathing retraining	Nee	Andere populatie en interventie. Gaat niet over sputumevacuatie
Brito, 2009	RCT	Airstacken en MAC	Ja	
Siriwat, 2018	RCT- 22 kinderen spastische cerebal palsy	MI-E	Nee	Kinderen
Gonçalves, 2012	RCT- 75 geïntubeerde patiënten	MI-E	Nee	Acute patiënten
Wadhwa, 2011	Clinical trial- Trauma patiënten	Tomography	Nee	Niet over sputum-evacuatie techniek
Senent, 2011	Clinical trial- 16 ALS patiënten	Hoesttechnieken	Ja	

McCaughey, 2016	Case study- clinical trial	MI-E in combinatie met AFES	Ja	
Lacombe, 2014	Crossover design	IPPB+MAC, MI-E en MI-E + MAC	Ja	
Nunes, 2019	Randomised crossover study- 16 critically ill patients	MI-E plus endotracheaal uitzuigen	Nee	IC-patiënten
Rose, 2018	Cross-sectional survey- NMA en dwarsleasie patiënten	Vragenlijsten over inzet hoesttechnieken	Nee	Ic-patienten
Leaingham, 2007	Case report	Behandeling in postoperatieve unit	Nee	Pseudocholinesterase deficiency
Morrow, 2013	Cochrane review- NMA	MI-E	Ja	
Ferreira de Camillis, 2018	Cochrane review	MI-E	Nee	ICU patiënten
Kazachkov, 2018	Systematische review		Nee	Andere patiëntengroep: familiale dysautonomie
Reid, 2010	Systematische review- dwarsleasie patiënten	Sputum evacuatie technieken	Ja	
Macpherson, 2016	Systematic review- ALS	Inspiratory muscle training en diaphragmatic breathing (DB) training, AS en MAC	Nee	Bevat twee studies over AS en MAC van Senent (2011, case study) en Cleary (2013, RCT). Daar meegenomen, zie boven.
Panitch, 2017	Review		Nee	Kinderen. Niet over hoesttechnieken
Camelia, 2018	Review	Kinderen met DMD	Nee	Kinderen
Kazachkov, 2018	Review	Aanpak respiratoire problemen bij NMA-patiënten	Nee	Turks
Chatwin, 2018	Review	ACT	Ja	
Auger, 2015	Review	MI-E	Ja	
Buu, 2017	Review	Respiratoire complicaties	Nee	Kinderen
Howard, 2018	Review	Respiratoir falen NMA-patiënten	Nee	Vooraf over acute opvang NMA-patiënten
Boitano, 2006	Review- NMD patiënten	ACT	Ja	
De Boeck, 2008	Review- gezonde kinderen met acute respiratoire aandoening	ACT	Nee	Kinderen. Acute zorg
Shi, 2019	Review- acuut zieke patiënten	Expiratoire spierkracht	Nee	Andere populatie, acute zorg geen sputumevacuatie
Panitch, 2006	Review- kinderen neuromusculaire spierzwakte	ACT	Nee	Kinderen
Hardy, 1996	Review	ACT	Nee	Geen full tekst en oud artikel
Racca, 2013	Review- NMA patiënten	Operatieve zorg	Nee	Operatieve zorg

Blatter, 2013	Review- kinderen met NMA	Operatieve zorg	Nee	Operatieve zorg
Panitch, 2006	Review- kinderen met NMA	Respiratoire issues	Nee	Kinderen
Auger 2016	Review		Nee	Frans
Hess, 2012	Review- beademde patiënten	NIV	Nee	Over NIV
Perrin, 2006	Review- ALS	ACT	Nee	Frans
Geiseler, 2008	Review- NMA patiënten	Management sputum	Nee	Duits
Kravitz, 2009	Review- DMD	Respiratoire complicaties	Nee	Kinderen
Schramm, 2000	Review- centronuclaire myopathies	Respiratoire complicaties	Nee	Kinderen
Smith, 2014	Review- centronuclaire myopathies	Resp. Assessment	Nee	Behandeling CM-niet specifiek hoesttechnieken
Kartaloğlu, 2012	Review- NMA	Resp. problemen	Nee	Turks
Roper, 2010	Review- SMA	Standard care	Nee	Implementatie standard of care bij SMA
Pryor, 1999	Review	Fysiotherapie	Ja	
Kuru, 2011	Review- muscular dystrophie	Respiratoire management	Nee	Japans
Gruis, 2012	Review- ALS	Respiratoire therapie	Ja	
Clais, 2006	Review- ALS	Tracheostoma of intuberen	Nee	Frans
Shank, 2019	Review- dwarsleasie	Protocol opvang	Nee	Acute zorg
Bach, 1991	Review- dwarsleasie patiënten	Beademing	Nee	Geen full tekst

Verklaring afkortingen: RCT: randomized control trial, NIV: niet-invasieve beademing (ventilation), DMD: Duchenne Muscular dystrofie. NMA: neuromusculaire aandoening, HFCWO: High frequency chest wall oscillation. LWI: luchtweginfectie, MIE: mechanische in-/exsufflatie (hoestmachine), IPV intrapulmonale percussie ventilatie, ALS: Amyotrofische laterale sclerose, AS: Airstacken, LVR: long volume recruitment, AFES: Abdominal functional electrical stimulation, ACT: airway clearance techniek, SMA spinale musculaire atrofie.

Literatuurlijst geëxcludeerde artikelen

Auger C, Schapiro E, Galmiche H, Denis C. 2016. Avis sur le remboursement de techniques instrumentales d'aide à la toux et à la mobilisation thoracique. Une évaluation de la Haute Autorité de santé (HAS) [Review of reimbursement for instrumental techniques used for assisted coughing and thoracic expansion. A French National Health Authority assessment (HAS)]. Rev Mal Respir. 2016 Dec;33(10):853-864. French. doi: 10.1016/j.rmr.2016.01.006. Epub 2016 Jun 3. PMID: 27266899.

Bach JR. 1991. Alternative methods of ventilatory support for the patient with ventilatory failure due to spinal cord injury. J Am Paraplegia Soc. 1991 Oct;14(4):158-74. doi: 10.1080/01952307.1991.11735849. PMID: 1960533.

- Blatter JA, Finder JD. 2013. Perioperative respiratory management of pediatric patients with neuromuscular disease. *Paediatr Anaesth.* 2013 Sep;23(9):770-6. doi: 10.1111/pan.12214. Epub 2013 Jun 14. PMID: 23763308.
- 5 De Boeck K, Vermeulen F, Vreys M, Moens M, Proesmans M. 2008. Airway clearance techniques to treat acute respiratory disorders in previously healthy children: where is the evidence? *Eur J Pediatr.* 2008 Jun;167(6):607-12. doi: 10.1007/s00431-008-0689-y. Epub 2008 Mar 6. PMID: 18322699.
- Buu MC. 2017. Respiratory complications, management and treatments for neuromuscular disease in children. *Curr Opin Pediatr.* 2017 Jun;29(3):326-333. doi: 10.1097/MOP.0000000000000498. PMID: 28338488.
- 10 Camela F, Gallucci M, Ricci G. 2019. Cough and airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Paediatr Respir Rev.* 2019 Aug;31:35-39. doi: 10.1016/j.prrv.2018.11.001. Epub 2018 Nov 24. PMID: 30553655.
- 15 Ciais JF. 2006. Quelle est la problématique liée à la trachéotomie et l'intubation en urgence? [Questions concerning an endotracheal intubation or a tracheotomy in amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev Neurol (Paris).* 2006 Jun;162 Spec No 2:4S323-4S328. French. PMID: 17128133.
- 20 Ferreira de Camillis ML, Savi A, Goulart Rosa R, Figueiredo M, Wickert R, Borges LGA, Galant L, Teixeira C. 2018. Effects of Mechanical Insufflation-Exsufflation on Airway Mucus Clearance Among Mechanically Ventilated ICU Subjects. *Respir Care.* 2018 Dec;63(12):1471-1477. doi: 10.4187/respcare.06253. Epub 2018 Jul 17. PMID: 30018175.
- 25 Geiseler J, Karg O. 2008. Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen [Management of secretion in patients with neuromuscular diseases]. *Pneumologie.* 2008 Mar;62 Suppl 1:S43-8. German. doi: 10.1055/s-2008-1038098. PMID: 18317984.
- Gonçalves MR, Honrado T, Winck JC, Paiva JA. 2012. Effects of mechanical insufflation-exsufflation in preventing respiratory failure after extubation: a randomized controlled trial. *Crit Care.* 2012 Dec 12;16(2):R48. doi: 10.1186/cc11249. PMID: 22420538; PMCID: PMC3681374.
- 30 Hardy KA, Anderson BD. 1996. Noninvasive clearance of airway secretions. *Respir Care Clin N Am.* 1996 Jun;2(2):323-45. PMID: 9390886.
- 35 Hess DR. 2012. The growing role of noninvasive ventilation in patients requiring prolonged mechanical ventilation. *Respir Care.* 2012 Jun;57(6):900-18; discussion 918-20. doi: 10.4187/respcare.01692. PMID: 22663966.
- 40 Howard RS. 2016. Respiratory failure because of neuromuscular disease. *Curr Opin Neurol.* 2016 Oct;29(5):592-601. doi: 10.1097/WCO.0000000000000363. PMID: 27427990.
- Kartaloğlu Z, Okutan O. 2012. Nöromusküler hastalıklardaki solunumsal problemlere güncel yaklaşım [Current approach to respiratory problems in neuromuscular diseases]. *Tuberk Toraks.* 60(3):279-90. Turkish. doi: 10.5578/tt.3409. PMID: 23030757.
- 45 Kazachkov M, Palma JA, Norcliffe-Kaufmann L, Bar-Aluma BE, Spalink CL, Barnes EP, Amoroso NE, Balou SM, Bess S, Chopra A, Condos R, Efrati O, Fitzgerald K, Fridman D, Goldenberg RM, Goldhaber A, Kaufman DA, Kothare SV, Levine J, Levy J, Lubinsky AS, Maayan C, Moy LC, Rivera PJ, Rodriguez AJ, Sokol G, Sloane MF, Tan T, Kaufmann H. 2018. Respiratory care in familial dysautonomia: Systematic review and expert consensus recommendations. *Respir Med.* 2018 Aug;141:37-46. doi: 10.1016/j.rmed.2018.06.017. Epub 2018 Jun 21. PMID: 30053970; PMCID: PMC6084453.
- 50

- Kravitz RM. 2009. Airway clearance in Duchenne muscular dystrophy. *Pediatrics*. 2009 May;123 Suppl 4:S231-5. doi: 10.1542/peds.2008-2952G. PMID: 19420150.
- 5 Kuru S. 2011. [Respiratory management in muscular dystrophies]. *Brain Nerve*. 2011 Nov;63(11):1229-36. Japanese. PMID: 22068475.
- Leadingham CL. 2007. A case of pseudocholinesterase deficiency in the PACU. *J Perianesth Nurs*. 2007 Aug;22(4):265-71; quiz 272-4. doi: 10.1016/j.jopan.2007.05.005. PMID: 17666297.
- 10 Macpherson CE, Bassile CC. 2016. Pulmonary Physical Therapy Techniques to Enhance Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis: A Systematic Review. *J Neurol Phys Ther*. 2016 Jul;40(3):165-75. doi: 10.1097/NPT.000000000000136. PMID: 27164308.
- 15 De Monte V, Grasso S, De Marzo C, Crovace A, Staffieri F. 2013. Effects of reduction of inspired oxygen fraction or application of positive end-expiratory pressure after an alveolar recruitment maneuver on respiratory mechanics, gas exchange, and lung aeration in dogs during anesthesia and neuromuscular blockade. *Am J Vet Res*. 2013 Jan;74(1):25-33. doi: 10.2460/ajvr.74.1.25. PMID: 23270342.
- 20 Nunes LC, Rizzetti DA, Neves D, Vieira FN, Kutchak FM, Wiggers GA, Peçanha FM. Mechanical insufflation/exsufflation improves respiratory mechanics in critical care: Randomized crossover trial. *Respir Physiol Neurobiol*. 2019 Aug;266:115-120. doi: 10.1016/j.resp.2019.05.008. Epub 2019 May 13. PMID: 31096012.
- 25 Nijs J, Adriaens J, Schuermans D, Buyl R, Vincken W. 2008. Breathing retraining in patients with chronic fatigue syndrome: a pilot study. *Physiother Theory Pract*. 2008 Mar-Apr;24(2):83-94. doi: 10.1080/09593980701429406. PMID: 18432511.
- 30 Panitch HB. 2006. Airway clearance in children with neuromuscular weakness. *Curr Opin Pediatr*. 2006 Jun;18(3):277-81. doi: 10.1097/01.mop.0000193297.40388.19. PMID: 16721148.
- Panitch HB. Respiratory issues in the management of children with neuromuscular disease. *Respir Care*. 2006 Aug;51(8):885-93; discussion 894-5. PMID: 16867199.
- 35 Panitch HB. Respiratory Implications of Pediatric Neuromuscular Disease. *Respir Care*. 2017 Jun;62(6):826-848. doi: 10.4187/respcare.05250. PMID: 28546380.
- 40 Perrin C. 2006. Les techniques de désencombrement bronchique au cours de la Sclérose Latérale Amyotrophique [Techniques favoring airway clearance in patients with amyotrophic lateral sclerosis]. *Rev Neurol (Paris)*. 2006 Jun;162 Spec No 2:4S256-4S260. French. PMID: 17128120.
- 45 Racca F, Mongini T, Wolfler A, Vianello A, Cutrera R, Del Sorbo L, Capello EC, Gregoretto C, Massa R, De Luca D, Conti G, Tegazzin V, Toscano A, Ranieri VM. 2013. Recommendations for anesthesia and perioperative management of patients with neuromuscular disorders. *Minerva Anestesiol*. 2013 Apr;79(4):419-33. Epub 2013 Feb 18. PMID: 23419334.
- 50 Roper H, Quinlivan R; Workshop Participants. 2010. Implementation of "the consensus statement for the standard of care in spinal muscular atrophy" when applied to infants with severe type 1 SMA in the UK. *Arch Dis Child*. 2010 Oct;95(10):845-9. doi: 10.1136/adc.2009.166512. Epub 2009 Oct 8. PMID: 19819869.
- Schramm CM. 2000. Current concepts of respiratory complications of neuromuscular disease in children. *Curr Opin Pediatr*. 2000 Jun;12(3):203-7. doi: 10.1097/00008480-200006000-00004. PMID: 10836153.
- Shank CD, Walters BC, Hadley MN. Current Topics in the Management of Acute Traumatic Spinal Cord Injury. *Neurocrit Care*. 2019 Apr;30(2):261-271. doi: 10.1007/s12028-018-0537-5. PMID: 29651626.

- 5 Shi ZH, Jonkman A, de Vries H, Jansen D, Ottenheijm C, Girbes A, Spoelstra- de Man A, Zhou JX, Brochard L, Heunks L. 2019. Expiratory muscle dysfunction in critically ill patients: towards improved understanding. *Intensive Care Med.* 2019 Aug;45(8):1061-1071. doi: 10.1007/s00134-019-05664-4. Epub 2019 Jun 24. PMID: 31236639; PMCID: PMC6667683.
- 10 Siritwat R, Deerojanawong J, Sritippayawan S, Hantragool S, Cheanprapai P. 2018. Mechanical Insufflation-Exsufflation Versus Conventional Chest Physiotherapy in Children With Cerebral Palsy. *Respir Care.* 2018 Feb;63(2):187-193. doi: 10.4187/respcare.05663. Epub 2017 Oct 24. PMID: 29066586.
- 15 Smith BK, Goddard M, Childers MK. 2014. Respiratory assessment in centronuclear myopathies. *Muscle Nerve.* 2014 Sep;50(3):315-26. doi: 10.1002/mus.24249. Epub 2014 Aug 5. PMID: 24668768; PMCID: PMC4140950.
- 15 Wadhwa R, Shamieh S, Haydel J, Caldito G, Williams M, Nanda A. 2011. The role of flexion and extension computed tomography with reconstruction in clearing the cervical spine in trauma patients: a pilot study. *J Neurosurg Spine.* 2011 Mar;14(3):341-7. doi: 10.3171/2010.11.SPINE09870. Epub 2011 Jan 21. PMID: 21250811.

Module 3 Transitie naar de verblijfssituatie

Inleiding

- 5 Wanneer er een indicatie is voor chronische beademing kan gestart worden met het proces ter voorbereiding van overplaatsing naar de verblijfssituatie. Onder verblijfssituatie wordt verstaan: alle locaties waar een patiënt met chronische beademing woont of verblijft. Dat betekent thuis, een verpleeghuis, woonvorm of tijdelijk verblijf in een revalidatiecentrum. Voordat de patiënt overgeplaatst wordt naar een verblijfssituatie moet aan een aantal voorwaarden worden voldaan. In deze module wordt beschreven hoe dit proces verloopt en welke fasen hierin te onderscheiden zijn.

Uitgangsvraag

15 *Wanneer kan een patiënt na instellen op beademing met ontslag, waarnaartoe en wat is daarvoor nodig?*

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Wanneer kan een patiënt met chronische beademing veilig met ontslag?
2. Hoe zit het met passende ondersteuning en zorgaanbod?
3. Wie doet de aanvraag voor de plaatsing in een verpleeghuis of woonvorm?
- 20 4. Welke eisen mogen er gesteld worden aan de bezettingsgraad van bekwaam personeel?
5. Wat is er nodig voor adequate alarmering van beademde patiënten en hoe liggen de verantwoordelijkheden?
6. Welke informatie moet de hoofdbehandelaar bij plaatsing in de verblijfssituatie krijgen?
7. Welke informatie en materialen moet de patiënt bij plaatsing in de verblijfsituatie krijgen?
- 25 8. Wie is verantwoordelijk voor de canulezorg bij patiënten met een canule zonder beademing?

Zoeken en selecteren

- Deze module betreft de organisatie van de zorg. Naar verwachting levert een systematisch literatuuronderzoek geen antwoorden op voor de specifiek Nederlandse situatie. Om de uitgangsvragen te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die opgesteld zijn door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door niet-systematisch literatuuronderzoek.

3.1 Wanneer kan een patiënt met chronische beademing veilig met ontslag?

35

Overwegingen

- Uit onderzoek van de Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd (IGZ, 2010) bleek dat een duidelijke verantwoordelijkheidsverdeling in de chronische beademingszorg een voorwaarde is opdat patiënten met chronische beademing veilig in de verblijfssituatie kunnen wonen.
- 40 De patiënt kan pas met ontslag als vastgesteld is dat de beademing effectief en comfortabel is, dat het veilig is en in de thuissituatie ook gegarandeerd kan worden.
- Het ontslag van een chronisch beademde patiënt naar een verblijfssituatie buiten het ziekenhuis dient derhalve goed voorbereid te worden. Aan de hand van een checklist wordt onderzocht of aan alle randvoorwaarden voor een veilige verblijfssituatie wordt voldaan. Bijlage 1 (link) geeft een overzicht van de items van de checklist bij ontslag. Zo vindt er een inventarisatie plaats van zorg- en technische aspecten zoals alarmering en respons. De aanwezigheid en continuïteit van deskundig en bekwaam personeel is een belangrijk punt evenals de scholing van verzorgenden, verpleegkundigen en mantelzorgers. De CTB's verzorgen scholing om zorgverleners voor te bereiden op de verzorging van chronisch beademde patiënten in hun verblijfssituatie (zie module scholing).
- 45
- 50 De patiënt wordt bij voorkeur op de dag van ontslag bezocht door een CTB-verpleegkundige om te controleren of de beademing goed opgebouwd is, nadere vragen te beantwoorden en indien nodig

aanvullende scholing te geven aan mantelzorgers en/of professionele zorgverleners. Bij minder complexe patiënten vindt dit bezoek eventueel plaats in de dagen of weken daarna. Het eerste contact na ontslag kan dan bijvoorbeeld telefonisch plaats vinden.

- 5 Om te voorkomen dat tijdens de fase van het instellen blijkt dat de patiënt niet naar huis kan met beademing, is het van belang dat er voor het instellen al een pre-assessment wordt verricht waarin onderzocht wordt of de beademing thuis veilig kan worden uitgevoerd (zie module 2). Op deze manier kan voorkomen worden dat patiënt lang moet wachten voor ontslag en kan er tijdig gezocht worden naar een oplossing. Dit kan zijn uitbreiding van de zorg thuis of plaatsing in een verpleeghuis of een tijdelijke (trainings)oplossing.

- 10 In verband met de veiligheid meldt de verantwoordelijke CTB-verpleegkundige patiënten met tracheacanule en chronische beademing voordat zij met ontslag gaan aan bij de regionale ambulancedienst. Hij meldt ook relevante wijzigingen. Bij voorkomende noodsituaties is de ambulancedienst dan beter voorbereid op het vervoeren van de patiënt met tracheostomale beademing.

- 15 Als de patiënt bij ontslag met een ambulance vervoerd moet worden, dan vraagt de afdeling waar de patiënt opgenomen ligt dit aan. Hierbij wordt toegelicht dat het om een beademde patiënt gaat. Verder informatie omtrent vervoer van een beademde patiënt met de ambulance staat in module vervoer (linkje).

Aanbevelingen

- 25 3.1.1 Ontsla de patiënt met beademing pas uit het ziekenhuis wanneer de beademing effectief en comfortabel verloopt.
- 3.1.2 Zorg dat de beademing veilig, effectief en comfortabel voortgezet kan worden in de verblijfssituatie.
- 3.1.3 Zorg dat complexe patiënten op de dag van ontslag thuis bezocht worden door een verpleegkundige van het CTB. Bij minder complexe patiënten kan dit ook in de dagen of weken daarna plaats vinden.
- 3.1.4 De verantwoordelijke CTB-verpleegkundige meldt de patiënt met tracheacanule en beademing aan bij de ambulancedienst in de regio en meldt wijzigingen.

Implementatieplan

- 30 **Aanbeveling 3.1.4: Ontwikkeling uitvoeringsplan voor aanmeldingen patiënten met tracheacanule bij ambulancediensten**
Betrokken organisaties: CTB's
Invoeringstermijn: < 1jr

3.2 Hoe zit het met passende ondersteuning en zorgaanbod?

Overwegingen

5 Wanneer een patiënt met chronische beademing overweegt gebruik te maken van de diensten van een zorgaanbieder bij beademingshandelingen is het belangrijk dat hij goed wordt geïnformeerd over de mogelijkheden en risico's die gepaard kunnen gaan met het aanbod (WGBO³). Bij chronische beademing is dit extra relevant in verband met de mogelijke risico's voor de patiënt.

10 Indien een patiënt gebruik zal gaan maken van een instelling die diensten aanbiedt op het gebied van chronische beademing leggen het CTB en deze instelling in een raamovereenkomst, een samenwerkingsovereenkomst of een dienstverleningsovereenkomst hun wederzijdse verantwoordelijkheden vast.

Definitie verantwoordelijkheden ten behoeve van het realiseren van een veilige woon- of assistentiesituatie met het juiste zorgaanbod:

- 15 • Het CTB is verantwoordelijk voor het (tijdig) geven van een advies aan de patiënt over passende ondersteuning en zorgaanbod op basis van het risicoprofiel van de patiënt.
- Het CTB stemt dit advies af met de potentiële zorgaanbieder. Het CTB informeert de patiënt en de aanbieder over veranderingen in de patiëntsituatie die relevant zijn voor de kwaliteit en de continuïteit van benodigde zorg/assistentie.
- 20 • De zorgaanbieder informeert de patiënt en het CTB over het zorg-/assistentieaanbod en de daarbij horende responstijden bij ongeplande niet-spoedeisende vragen en bij noodsituaties. De zorgaanbieder zorgt voor continuïteit van de te leveren zorg/assistentie aan patiënt(en) door bekwaam personeel.
- De patiënt geeft zijn voorkeur aan binnen de keuzemogelijkheden van zijn situatie. Deze keuze wordt gemaakt op basis van goede informatie over de mogelijkheden en eventuele risico's, afgewogen tegen de gewenste kwaliteit van leven en wensen van de patiënt.
- 25 • De patiënt heeft het recht om te kiezen. De zorgaanbieder beoordeelt of de patiënt geaccepteerd kan worden op grond van de zorg/assistentie die volgens het CTB nodig is om de veiligheid van de beademde patiënt te kunnen waarborgen. In overleg kunnen patiënt en aanbieder beargumenteerd afwijken van het advies van het CTB indien bepaalde omstandigheden daartoe aanleiding geven. Zowel zorgaanbieder als patiënt neemt daarmee de verantwoordelijkheid op zich voor de gemaakte afspraken. Indien dat extra gezondheidsrisico's met zich meebrengt, moet de zorgaanbieder aan kunnen tonen dat de patiënt goed geïnformeerd is over deze risico's en deze weloverwogen accepteert. Bijvoorbeeld door een notitie in het dossier van de patiënt.
- 30 • Het CTB bepaalt of een patiënt ontslagen kan worden naar de gewenste locatie, rekening houdend met bovengenoemde aspecten ten aanzien van verantwoorde zorg.
- Wanneer de patiënt zelf zijn hulp organiseert in geval van een PGB, PAB en/of vrijwilligers mantelzorgers is hij zelf verantwoordelijk voor de inzet van bekwame medewerkers.
- 35

40 Het organiseren van de zorg na ontslag uit het ziekenhuis is vaak een complexe aangelegenheid. Per ziekenhuis is de organisatie daarvan verschillend. In een aantal ziekenhuizen heeft de transferverpleegkundige (TFVK) een belangrijke rol. In andere ziekenhuizen gebeurt dit door de medisch maatschappelijk werker (MMW) van het CTB. Ook kan een door de patiënt ingezette zorgcoach een belangrijke rol spelen of een aantal taken uitvoeren.

45 Het ziekenhuis waar het CTB aan verbonden is beschikt over een duidelijk beschreven taakverdeling tussen het CTB en de TFVK.

Op patiëntniveau worden van tevoren worden duidelijke afspraken gemaakt wie de voortgang bewaakt, wie wat doet en hoe er gecommuniceerd wordt. Deze afspraken worden vastgelegd in het elektronisch patiëntendossier.

³ Wet op de Geneeskundige Behandeloovereenkomst

De TFKV/MMW overlegt met de zorgvrager of diens vertegenwoordiger en stemt de nazorg af binnen de mogelijkheden die de wensen van patiënt, de medische conditie, het steunsysteem, de wet en de sociale kaart bieden.

- 5 Bovenstaande activiteiten van de TFKV/MMW gelden voor patiënten die opgenomen liggen op de afdeling in het ziekenhuis waar het CTB is gehuisvest. Als een patiënt in een ander ziekenhuis is opgenomen en de chronische beademing daar opgestart is, geldt dat het CTB adviezen geeft over wat er door de lokale TFKV geregeld dient te worden. Deze taken worden dus niet gedaan door de TFKV/MMW van het ziekenhuis waar het CTB aan verbonden is.

10

Taken TFKV/MMW

- Inventariseert de zorgvraag die aansluit bij de specifieke behoefte van de patiënt.
- Overlegt met het revalidatieteam, indien dit ook betrokken is.
- Inventariseert welke zorg door mantelzorgers geboden kan worden.
- 15 • Inventariseert welke zorg er naast de beademingsgerelateerde zorg nog meer nodig is.
- Inventariseert of er beperkende factoren in de woning van de patiënt zijn en verwijst naar relevante anderen zoals ergotherapie en WMO.
- Adviseert in overleg met betrokken disciplines en bestelt niet-beademingsgerelateerde hulpmiddelen.
- 20 • Regelt in samenspraak met het CTB de alarmering binnen de alarmeringsmogelijkheden van de patiënt.
- Zoekt zo nodig een geschikte aanbieder voor de thuiszorg en bemiddelt in de benodigde scholing van het thuiszorgteam.
- Handelt de aanvraag voor de thuiszorg administratief af en stelt uitvoeringsverzoeken op.
- 25 • Vraagt reeds ingezette (gecontracteerde) thuiszorgorganisaties uit naar financieringsvorm (PGB of zorg in natura vanuit ZvW/WLZ).
- Ondersteunt zo nodig bij aanvraag van een uitbreiding ZZZP-pakket, Meezorg en uitbreiden ZvW-indicatie indien dat aan de orde is.

30 Als de patiënt aangewezen is op niet-planbare zorg, waarbij zorg en nabijheid geboden moet kunnen worden, dient de TFKV/MMW een aanvraag in bij het CIZ (Centrum Indicatiestelling Zorg) voor het toekennen van een WLZ-indicatie met een zorgzwaartepakket (ZZP). De patiënt dient vooraf geïnformeerd te worden over de mogelijkheden en consequentie van een WLZ -indicatie aanvraag. Deze informatie kan de TFKV/MMW verstrekken.

35 Het advies van een revalidatiearts, specialist ouderengeneeskunde of CTB-arts (afhankelijk van de verblijfssituatie) wordt als medische onderbouwing toegevoegd. Na ontvangst van de indicatie regelt de TFKV/MMW een opname in een verpleeghuis of uitbreiding van de zorg thuis.

Aanbevelingen

40 3.2.1 De patiënt heeft het recht om keuzes te maken en geïnformeerd af te wijken van het CTB-advies.

3.2.2 Verantwoordelijkheden CTB

- Geeft tijdig een advies aan de patiënt over passende ondersteuning en zorgaanbod op basis van het risicoprofiel van de patiënt en stemt dit af met de potentiële zorgaanbieder.
- Informeert de patiënt en zijn verzorgenden of zorginstelling over veranderingen in de patiëntssituatie die relevant zijn voor de kwaliteit en de continuïteit van benodigde zorg/assistentie.

- Bepaalt of een patiënt ontslagen kan worden naar de verblijfslocatie, rekening houdend met de voorzieningen en zorg/assistentie die nodig zijn om de veiligheid van de beademde patiënt te kunnen waarborgen.
- Draagt de relevante gegevens voor nazorg van de patiënt in de verblijfssituatie over aan de transferverpleegkundige of medisch maatschappelijk werker.

3.2.3 Verantwoordelijkheden zorgaanbieder in de verblijfssituatie

- Informeert de patiënt en het CTB over het zorg-/assistentieaanbod en de daarbij horende responstijden bij ongeplande niet-spoedeisende vragen en bij noodsituaties.
- Beoordeelt of de patiënt geaccepteerd kan worden op grond van de zorg/assistentie die volgens het CTB nodig is om de veiligheid van de beademde patiënt te kunnen waarborgen.
- Bespreekt met de patiënt en/of zijn naasten de kwaliteit van het aanbod in samenhang met de risico's van de individuele situatie in relatie tot de kwaliteit van leven en wensen van de patiënt.
- Bespreekt de risico's van een keuze van de patiënt die afwijkt van het CTB-advies en registreert het gesprek en de resultaten daarvan in het medisch dossier.

3.2.4 Overeenkomst

Sluit een overeenkomst af tussen CTB en instellingen waarin patiënten met chronische beademing verblijven waarin wederzijdse rechten, plichten en verantwoordelijkheden benoemd worden.

3.2.5 Taakverdeling

- Het ziekenhuis waar het CTB aan verbonden is beschikt over een duidelijk beschreven taakverdeling tussen het CTB en de transferverpleegkundige. Deze transferverpleegkundige gaat niet over patiënten die in een ander ziekenhuis starten met chronische beademing.
- Het CTB informeert de hoofdbehandelaar van een patiënt die in een ander ziekenhuis start met chronische beademing ten aanzien van de verwachte acties van de lokale transferverpleegkundige.

5

3.3 Wie doet de aanvraag voor de plaatsing in een verpleeghuis of woonvorm?

Overwegingen

10 In het algemeen is er voor plaatsing in een verpleeghuis of woonzorgcentrum een WLZ-indicatie noodzakelijk. De patiënt of diens wettelijk vertegenwoordiger doet deze aanvraag voor plaatsing in een woonvorm of verpleeghuis⁴. Hiervoor zijn ondersteunende medische gegevens noodzakelijk. Als tijdens ziekenhuisopname blijkt dat de patiënt naar een verpleeghuis of woonvorm zal moeten verhuizen, levert de hoofdbehandelaar deze medische gegevens. In het ziekenhuis is het gebruikelijk dat de ondersteuning bij de plaatsing door transferverpleegkundigen (TFVK) of een medisch maatschappelijk werker (MMW) wordt gedaan. De TFVK/ MMW zoekt in samenspraak met de

15 patiënt en het CTB naar een verpleeghuis of woonvorm met adequate beademingszorg voor de

⁴ <https://www.ciz.nl/client/ik-wil-een-aanvraag-doen/wlz>

patiënt. Indien nodig is dit een overbruggingsplek totdat er een plek in de voorkeursinstelling vrijkomt of de 24-uurs zorg thuis gewaarborgd is.

5 De CTB-arts is verantwoordelijk voor de aanmelding bij het verpleeghuis of woonvorm en zorgt voor een adequate overdracht van de beademingsrelateerde zorg. Het is gebruikelijk dat het verpleeghuis een intake doet in het ziekenhuis of de verblijfplaats van de patiënt om kennis te maken met de patiënt en kennis te nemen van de zorgzwaarte. In dit bezoek wordt ook beoordeeld of de zorgvraag van de patiënt de mogelijkheden van de instelling niet overtreft.

10 Als in een later stadium, als de patiënt thuis woont met de beademing, besloten wordt dat patiënt naar een verpleeghuis of woonvorm zal moeten verhuizen, dan is de huisarts en/of de revalidatiearts verantwoordelijk voor het aanleveren van de ondersteunende medische gegevens voor de aanvraag van de indicatie.

15 **Aanbevelingen**

3.3.1 De patiënt of diens wettelijk vertegenwoordiger vraagt een WLZ-indicatie aan ten behoeve van plaatsing in een verpleeghuis of woonvorm.

3.3.2 Bij verblijf in een ziekenhuis levert de hoofdbehandelaar de medische gegevens ter onderbouwing van de indicatieaanvraag WLZ voor verpleeghuisopname of woonvorm tijdens ziekenhuisopname.

3.3.3 In de thuissituatie levert de huisarts de medische gegevens ter onderbouwing van de aanvraag voor de WLZ voor verpleeghuisopname of opname in een woonvorm.

3.3.4 De CTB-arts meldt de patiënt aan bij het verpleeghuis of woonvorm met een adequate overdracht van de beademingsgerelateerde zorg.

20

3.4. Welke eisen mogen er gesteld worden aan de bezettingsgraad van bekwaam personeel?

Overwegingen

25 De zorg/assistentie aan patiënten met chronische beademing is zorg in acute, potentieel levensbedreigende situaties met korte responstijden. Deze zorg vraagt de inzet van voldoende bevoegd en bekwaam personeel (zie module scholing). Vanwege de hoge risico's dient de bezetting met bekwaam personeel te allen tijde goed geregeld te zijn.

30 Er is geen literatuur beschikbaar over normen voor personeelsbezetting bij beademingspatiënten. Het vaststellen van de minimale bezetting wordt verantwoord vanuit patiënt- en organisatiegebonden factoren. In dit kader is het relevant te definiëren welke verantwoordelijkheden de patiënt, de aanbieder en het CTB hebben in de samenwerkingsafspraken aangaande de kwaliteit en de continuïteit van de noodzakelijke zorg/assistentie. Deze afspraken
35 worden vastgelegd in een overeenkomst. Dit kan een raamovereenkomst, dienstverleningsovereenkomst of samenwerkingsovereenkomst zijn. (zie module 3.2-linkje)

De zorgaanbieder bepaalt de bezetting van bekwaam personeel voor chronische beademing op basis van de weging van de volgende factoren.

40

Patiëntgebonden factoren

- het beademingszorgprofiel;
- beademingsvrije tijd;
- handfunctie;
- 5 • vermogen om te spreken/communiceren;
- zorgbehoefte op basis van lichamelijke conditie;
- cognitieve mogelijkheden;
- sociale zelfredzaamheid en/of ziekte-inzicht (vermogen eigen regie te voeren, duidelijke vraag te stellen en te wachten op de komst van de hulpverlener);
- 10 • duur van de zorghandelingen;
- frequentie van de zorghandelingen;
- aanwezigheid mantelzorg/familie;
- mogelijkheden om te kunnen alarmeren (zowel motorisch als cognitief).

15 *Organisatiegebonden factoren*

- zorgvraag van overige patiënten in de organisatorische eenheid;
- afstand die personeel moet overbruggen naar patiënt(en) moet dusdanig zijn dat de benodigde responstijd gehaald wordt;
- technische voorzieningen om het alarmsignaal van beademingsapparatuur door te geven aan de
- 20 zorgverlener.

De wensen van de patiënt ten aanzien van zijn verzorging worden betrokken bij de weging van deze factoren. De inzet van voldoende bekwaam personeel is de verantwoordelijkheid van de

- 25 Deze dient regelmatig na te gaan, zeker wanneer er wisselingen zijn van patiënten, of er nog steeds voldoende bekwaam personeel aanwezig is.

Aanbeveling

3.4.1 De zorgaanbieder:

- Draagt zorg voor inzet en planning van voldoende en bekwaam personeel.
- Toetst regelmatig de inzet en de continuïteit van de personele bezetting in relatie tot de behoefte van de patiënt(en).

30

3.5. Wat is er nodig voor adequate alarmering van beademde patiënten en hoe liggen de verantwoordelijkheden?

35 Overwegingen

Chronisch beademde patiënten zijn afhankelijk van de beademingsapparatuur. Indien de apparatuur de ingestelde therapie niet meer af kan geven, of als een dergelijke situatie dreigt voor te vallen, zal er een alarm af worden gegeven. Het is niet altijd mogelijk om onveilige situaties te detecteren door het beademingstoestel. Hiervoor kan een aanvullend systeem noodzakelijk zijn (alarmknop of

40 bewaking). Betrouwbaar doorgeven van alarmen en adequate respons zijn belangrijke voorwaarden om beademde patiënten voldoende veiligheid te verschaffen in hun woonsituatie. De mate van afhankelijkheid van de beademing en de zorgbehoefte verschilt per patiënt. Ook kan de situatie van een patiënt na verloop van tijd veranderen door bijvoorbeeld progressie van de ziekte.

45

In het algemeen geldt dat hoe minder zelfredzaam iemand is, hoe hoger de eisen aan de alarmering zijn. Zie onderstaande tabel.

Beademingszorgprofiel	Alarmering- optie 1	Optie 2
Beademingszorgprofiel 0	Geen alarmering noodzakelijk, hulp op afstand is voldoende	
Beademingszorgprofiel 1 Patiënt moet binnen 30 minuten geholpen kunnen worden	Zorgverlener binnen gehoorsafstand van het alarmsignaal en altijd patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid	Aan VOS gekoppeld toestel EN patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid Hulp op afstand
Beademingszorgprofiel 2 Patiënt moet binnen 15 minuten geholpen kunnen worden	Zorgverlener binnen gehoorsafstand van het alarmsignaal en altijd patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid	Aan VOS gekoppeld toestel EN patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid Hulp op korte afstand
Beademingszorgprofiel 3 Patiënt moet binnen 5 minuten geholpen kunnen worden.	Zorgverlener binnen gehoorsafstand van het alarmsignaal en altijd patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid	Aan VOS gekoppeld toestel EN patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid Hulp in nabije omgeving
Beademingszorgprofiel 4 Patiënt moet direct geholpen kunnen worden	Onder direct toezicht van zorgverlener	Toestel gekoppeld aan VOS/MOS EN patiënt-geïnitieerde alarmeringsmogelijkheid

VOS= Verpleegkundig Oproepstelsysteem

5 MOS= Medisch Oproep systeem. Een MOS is alleen zinvol indien de aanlooptijd < 1 min is.

Indien een patiënt met beademingszorgprofiel 1 of hoger niet wil dat zijn beademingsapparaat wordt aangesloten op het oproepstelsysteem of de voorkeur geeft aan een verblijfsomgeving waar een koppeling niet mogelijk is, dan wordt dit vastgelegd in het patiëntendossier (zie module 3.2).

10 Betrouwbare alarmering en adequate respons zijn belangrijke voorwaarden om beademde patiënten in hun verblijfsituatie voldoende veiligheid te verschaffen. De taken en verantwoordelijkheden ten aanzien van het adequaat organiseren van de alarmering en respons in de verblijfsituatie zijn als volgt gedefinieerd.

15 Het CTB is verantwoordelijk voor:

- het afgeven van een advies over de alarmering, afhankelijk van het beademingszorgprofiel van de betreffende patiënt;
- het beademingsapparaat en het instellen van de alarmen van dit beademingsapparaat;

- samen met de instelling of de leverancier zorg dragen voor een functionerende koppeling van de beademingsapparatuur en eventueel andere bewakingsapparatuur naar het centrale oproepsysteem zodat alarmen waarneembaar worden gemeld;
 - aanleveren van de kabel die de alarmering van de beademingsmachine doorschakelt naar het centrale oproepsysteem van de instelling;
 - controle van de alarmering aan de hand van een checklist alarmering bij overplaatsing patiënt;
 - periodiek huisbezoek door de CTB-verpleegkundige waarin standaardcontroles worden gedaan om de alarmeringssituatie te toetsen.
- 5
- 10 Woonvorm/verpleeghuis/revalidatiecentrum is verantwoordelijk voor:
- het hebben van een aantoonbaar onderhouden en functionerend oproepsysteem: VOS (verpleegkundig oproepsysteem) of MOS (medisch oproepsysteem);
 - 24-uurs aanwezigheid/beschikbaarheid van gekwalificeerd personeel dat in staat is de apparatuur te gebruiken, de alarmen juist te interpreteren en daar bekwaam naar te kunnen handelen, en voor tijdige opvolging van het alarm;
 - het werken volgens de procedures (terug te vinden in de CTB-map) van het CTB met apparatuur die gebruikt wordt bij patiënten met chronische beademing;
 - een patiënt-geïnitieerd ('bel-oproep')-systeem, naast het beademingsalarm;
 - periodieke controle van het functioneren van het alarmsysteem van de instelling;
 - het er op toezien dat bij het achterlaten van de patiënt altijd een check uitgevoerd wordt of bij disconnectie en obstructie een alarm doorkomt (Windisch ea, 2017).
- 15
- 20

Bij een verandering van het beademingszorgprofiel worden de alarmeringseisen door het CTB aangepast. Het CTB en de instelling zorgen voor aanpassing en controle van de aangepaste alarmering.

25

Thuisituatie:

- In de thuisituatie geeft het CTB aan patiënt en verzorgenden een individueel advies over de alarmering. Er dient een veilig persoonlijk oproepsysteem te zijn. Als voorwaarde wordt gesteld dat alarmsignalen van het beademingsapparaat waarneembaar zijn door verzorgenden en dat de patiënt een eigen mogelijkheid tot alarmering heeft om verzorgenden te allen tijde op te roepen.
 - De patiënt of diens vertegenwoordiger is verantwoordelijk voor het opvolgen of het negeren van adviezen.
 - De patiënt of diens vertegenwoordiger die vanuit een PGB-budget of PAB fungeert als opdrachtgever is zelf verantwoordelijk voor de inzet van bekwaam en voldoende zorgverleners (zie module 7 voor scholingseisen).
- 30
- 35

Ook patiënten dienen wanneer zij daartoe in staat zijn geschoold te worden, zodat zij deskundig zijn op het gebied van de handelingen, de medische apparatuur, de risico's en de handelingen in noodsituaties:

40

- Een deel van de patiënten fungeert vanuit een PGB als opdrachtgever en koopt zijn eigen zorgverlening in en moet zich bewust zijn van de te stellen eisen.
 - De patiënt is in de praktijk informatiedrager voor zijn specifieke situatie.
 - Uitdrukkelijke voorwaarde van het uitvoeren van voorbehouden handelingen door niet-professionals is dat de ontvanger daarmee instemt, daartoe moet de patiënt zelf op de hoogte zijn.
- 45

Aanbevelingen

3.5.1 Het CTB:

Stelt de alarmgrenzen op de beademingsmachine in.

Draagt samen met de zorginstelling en/of de leverancier van het oproepsysteem zorg voor de koppeling tussen het beademingsapparaat en een centraal oproepsysteem.

Past de alarmeringseisen aan wanneer het beademingszorgprofiel van de patiënt verandert.

Controleert een aangepaste alarmering samen met de zorginstelling.

3.5.2 De instelling:

Heeft een adequaat functionerend centraal oproepsysteem.

Is verantwoordelijk voor de opvolging van het alarm binnen een bij het beademingszorgprofiel passende tijd.

Is verantwoordelijk voor juiste interpretatie van de alarmen, tijdige opvolging van de alarmen en daar bekwaam naar te handelen.

3.5.3 In de thuissituatie is de patiënt (of diens vertegenwoordiger) met een PGB-budget (niet in natura) of PAB verantwoordelijk voor:

Adequate alarmering.

De inzet van voldoende en bekwame zorgverleners, die in staat zijn tot de opvolging van het alarm binnen een bij het beademingszorgprofiel passende tijd.

5

3.5.4 Bij beademingszorgprofiel 1 of hoger heeft de patiënt een andere mogelijkheid om hulp op te roepen zoals bijvoorbeeld een extra drukbel.

3.5.5 Voer altijd een check uit of bij disconnectie en obstructie een alarm doorkomt wanneer de patiënt zonder direct toezicht wordt achtergelaten.

3.5.6 De CTB-verpleegkundige doet periodiek huisbezoek, voert daarin standaardcontroles uit en toetst veiligheid en alarmering.

10 3.6. Welke informatie moet de hoofdbehandelaar bij plaatsing in de thuissituatie krijgen?

Overwegingen

15 Bij complexe patiënten (hoge afhankelijkheid van de beademing en/of meervoudige problematiek) dient de hoofdbehandelaar in de verblijfssituatie voorafgaand aan het ontslag geïnformeerd te worden door de CTB-arts. In alle andere gevallen wordt de huisarts of specialist (afhankelijk van waar de patiënt heen gaat) bij voorkeur op de dag van ontslag, maar uiterlijk binnen een week geïnformeerd, door middel van een ontslagbrief. Eventueel kan er vooruitlopend op de brief telefonisch informatie gegeven worden.

Tevens kan gedacht worden aan een zogenaamde ‘hoofdbehandelaarsbrief’ die meegestuurd kan worden. Hierin staat wat de hoofdbehandelaar van het CTB mag verwachten en wat het CTB van de hoofdbehandelaar mag verwachten. Deze brief is nog geen standaard beleid bij alle CTB’s en zal daarom in het implementatieplan meegenomen worden.

- 5 Een belangrijk onderdeel van de overdracht is het beleid bij intercurrente problemen. Op het moment van ontslag van een op beademing ingestelde patiënt informeert het CTB diens huisarts dan wel de arts van de instelling om het beleid bij acute en intercurrente problemen af te stemmen (zie module 4.2) met daarin de stroomschema’s die de afspraken over de handelwijze bij intercurrente problemen beschrijven.

10

Aanbeveling

3.6.1 Het CTB:

- Informeert de hoofdbehandelaar van de verblijfssituatie bij complexe beademde patiënten voorafgaand aan het ontslag.
- Informeert op de dag van ontslag, maar uiterlijk binnen een week de huisarts dan wel de arts van de instelling waar de patiënt verblijft via een ontslagbrief.

Implementatieplan

15

Aanbeveling 3.6.1: Ontwikkeling ontslagbrief/ hoofdbehandelaarsbrief voor alle patiënten.

Betrokken organisaties: CTB’s

Invoeringstermijn: < 1 jaar

3.7 Welke informatie en materialen moet de patiënt bij plaatsing in de verblijfssituatie krijgen?

20 Overwegingen

In het kader van de veiligheid van de patiënt is het van groot belang dat deze zelf weet wat te doen in de dagelijkse omgang met de beademingsapparatuur, interface en disposables. Ook in noodsituaties moeten een patiënt en diens zorgverleners kunnen handelen. Het CTB levert hiertoe de informatie aan. Informatie betreffende de scholing van patiënt en zorgverleners treft u aan in module 7 (scholing).

25

Het CTB verstrekt aan iedere chronisch beademde patiënt een informatiemap, de CTB-map, in digitale of papieren vorm met daarin:

- telefoonnummers, bereikbaarheid en werkwijze CTB;
- protocollen/handelingsschema’s/handleidingen betreffende werking, onderhoud en bestelling van apparatuur, interface en disposables;
- instellingen beademingsapparatuur van de betreffende patiënt;
- instructies ten behoeve van handelen in noodsituaties.

35 Algemene informatie, handelingsschema’s en gebruiksaanwijzingen zijn ook beschikbaar via de websites van de CTB’s en <https://www.ctbscholing.nl/> en worden daar actueel gehouden.

40 Alle CTB’s maken gebruik van externe leveranciers die de benodigde materialen en disposables leveren. Bij ontslag naar de verblijfssituatie wordt door het CTB geregeld dat de juiste disposables en reservemateriaal voor de patiënt op locatie aanwezig zijn en zichtbaar zijn in de webshop. Bestellingen van disposables worden door de patiënt zelf gedaan via de webshop van de leverancier.

De CTB-map bevat richtlijnen over bestelprocedure en vervanging van de materialen en disposables, ook als patiënten geen gebruik maken van de webshop. De CTB-map wordt actueel gehouden door wijzigingen toe te voegen naar aanleiding van polikliniek- of huisbezoek.

5 Aanbeveling

3.7.1 Het CTB:

- Verstrekt iedere beademde patiënt een CTB-map met alle relevante informatie omtrent de beademing.
- Maakt een webshop aan voor iedere patiënt voor het bestellen van disposables.
- Zorgt voor aanwezigheid van reservemateriaal op de dag van ontslag in de verblijfssituatie van de patiënt.

3.8 Wie is verantwoordelijk voor de canulezorg bij patiënten met een canule zonder beademing?

10

Overwegingen

Patiënten met een tracheacanule die niet meer beademd worden, en dus geen directe zorg van het CTB nodig hebben, dienen voor de zorg rondom de tracheacanule ondergebracht te worden bij een (ter zake deskundige) KNO-arts. Als er in voorkomend geval geen behandelend KNO-arts bekend is wordt de zorg bij voorkeur ondergebracht bij een KNO-arts die werkt in het ziekenhuis waar het betreffende CTB onder valt.

15

Uitzonderingen zijn patiënten die na het staken van de beademing nog tijdelijk afhankelijk blijven van de hoestmachine. Bij deze patiënten dient wel te worden gestreefd naar aanleren van airstacken en vervolgens het staken van de inzet van de hoestmachine. Tot die tijd blijven deze patiënten begeleid worden door het CTB.

20

In 2021 start binnen de 4 CTB's een landelijk evidence-based onderzoek naar de inzet van de hoestmachine. In vervolg hierop zal onderzocht worden of er voor deze zorg een DBC ontwikkeld kan worden.

25

Aanbevelingen

3.8.1 Overweeg om patiënten met een tracheacanule die niet meer beademd worden over te dragen aan een KNO-arts voor canulezorg.

3.8.2 Het CTB begeleidt patiënten met een tracheacanule die niet meer beademd worden en nog wel een hoestmachine gebruiken.

3.8.3 Leer patiënten met een tracheacanule die niet meer beademd worden zo mogelijk airstacken als vervanging voor het gebruik van de hoestmachine.

30

Implementatieplan

Aanbeveling 3.8.1: Ontwikkel lokaal afhankelijk van huidige werkwijze een plan voor overdracht canulepatiënten die niet meer beademend worden aan KNO-arts.

Betrokkenen: CTB, Academische ziekenhuizen, KNO-artsen

Invoeringstermijn: 1- 3 jaar

Aanbeveling 3.8.2, 3.8.3: Ontwikkel een DBC-zorgproduct voor zorg voor oud-beademingspatiënten die nog een hoestmachine moeten blijven gebruiken in het vervolg op het evidenced-based onderzoek naar inzet van de hoestmachine.

Betrokkenen: CTB, Academische ziekenhuizen, KNO-artsen, ZN

Invoeringstermijn: > 3 jaar

5

Literatuur

Inspectie Voor de Gezondheidszorg (IGZ)-Chronische beademing vereist betere afstemming- 2010

10 Koninklijk Nederlandse Maatschappij tot bevordering van de Geneeskunst (KNMG), Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg, Utrecht 2010.

Windisch W, Dreher M, Geiseler J, ea. Guidelines for non-invasive and invasive home mechanical ventilation for treatment of chronic respiratory failure – update 2017. Pneumologie. 2017

15 Nov;71(11):722-795. doi: 10.1055/s-0043-118040 volledige richtlijn (Leitlinie) met engelse samenvatting).

<https://www.venvn.nl/media/s5qnoyz4/20141004-expertisegebied-transferverpleegkundige.pdf>

20

25

Bijlage 1: Items uit checklist ontslag na instelling op beademing

Algemeen

- 5 • Ontslagdatum doorgeven/plannen aan alle betrokkenen
 - patiënt/familie
 - afdeling/thuiszorg/Fokus
 - technicus
 - leverancier
 - kabel voor koppeling aan alarm-intercomsysteem leveren voorafgaand aan ontslag
- 10 ○ CTB-map geven en uitleggen

Airstacken

- Instructie
 - Materiaal
- 15

Apparatuur

- Apparatuur ingesteld voor gebruik in verblijfssituatie
- Beademingsinstellingen noteren in CTB-map
- Beademingsuren/ademvrije tijd/ handfunctie/verandering van houding noodzakelijk bij uitval
- 20 apparaat/koppeling AIS noodzakelijk/hoeveel inhoud cuff/laatste tracheacanule wissel
- Zuurstofgebruik
- Patiënt en mantelzorg of zorginstelling geïnstrueerd
- Tweede beademingstoestel/rolstoel opbouw
- Trolley
- 25 • Reiniging/onderhoudsinstructies
- Uitzuigapparatuur
- Hoestmachine/saturatie meter
- Handleiding

30 Controleafspraak CTB

Disposables

- Bestellingen
- Reservemateriaal
- 35 • Webshop in orde
- Eerste bestelling moet al bij de patiënt zijn

Huisbezoek op dag van ontslag

40 Invasief

- Canule, reservecanule en noodcanule
- Handbeademingsballon

Niet-invasief

- 45 • Masker plus reserve
- Mondstuk met reserve

Noodsituaties

- Instructies in CTB-map.
- 50

Ontslagbrief

Overdracht

- Hoofdbehandelaar
 - Thuiszorg
- 5
- Verblijfslocatie/instelling
 - PGB-zorgverleners

Scholing/instructie patiënt/mantelzorgers

- Uitleg machines (beademingsapparaat, hoestmachine en uitzuigapparaten)
- 10
- Uitleg CTB-map
 - Oefenen handelingen aan de hand van protocollen/handelingsschema's

Scholing betrokken zorgverleners

- 15
- #### **Uitvoeringsverzoek en handelingsschema's**

Uitzuigapparatuur

- Instructies over gebruik, onderhoud en reiniging

- 20
- #### **Veiligheid**

- Alarmering apparaat
- Aansluiting op centrale alarmering

Module 4 Chronische beademing in de verblijfssituatie

Inleiding

5 Als een patiënt met chronisch respiratoir falen en beademing eenmaal in zijn verblijfssituatie is, zijn er diverse aspecten van belang ten aanzien van de begeleiding. In deze module worden een aantal zaken behandeld die bij deze patiëntengroep die buiten het ziekenhuis verblijft speciale aandacht vragen.

Uitgangsvraag

10

Hoe dient chronische beademing in verblijfssituatie georganiseerd te worden?

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- 15 1. Wat is er nodig om vast te stellen dat de beademing effectief, comfortabel en veilig verloopt?
2. Wat is het beleid bij acute en intercurrente medische problemen?
3. Wat is het beleid bij klachten indien de patiënt thuis verblijft of in een instelling waaraan geen instellingsarts verbonden is?
4. Wat is het beleid bij klachten indien de patiënt verblijft in een instelling waaraan een arts verbonden is?
- 20 5. In welk ziekenhuis en op welke afdeling moet een patiënt met beademing in het ziekenhuis opgenomen worden?
6. Wie is verantwoordelijk voor het aanpassen van de chronische beademing?
7. Wat moet er gebeuren bij een stroomstoring?
8. Welke mogelijkheden zijn er voor respijtzorg voor beademde patiënten?
- 25 9. Welke mogelijkheden zijn er voor hospicezorg voor beademde patiënten?

Zoeken en selecteren

30 Dit hoofdstuk beschrijft de organisatie van zorg. Om de uitgangsvraag te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). Er is geen systematisch literatuuronderzoek gedaan, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

35

4.1 Wat is er nodig om vast te stellen dat de beademing effectief, comfortabel en veilig verloopt?

Overwegingen

40 Wanneer bij een patiënt met chronisch respiratoir falen chronische beademing is gestart, wordt na het ontslag een vervolgprogramma geïnitieerd. Belangrijke onderdelen zijn regelmatige evaluatie en monitoring van de effectiviteit en het comfort van chronische beademing. Ook vindt periodieke controle plaats van de technische uitrusting.

45 Doelstellingen van de vervolgcontroles zijn:

- monitoring en evaluatie van de chronische beademing om zo de effectiviteit en het comfort van de chronische beademing te waarborgen en continueren;
- beoordelen therapietrouw;
- risico-inventarisatie en controle van de randvoorwaarden voor de veiligheid van de chronische beademing (zoals alarmering, personele bezetting, aanlooptijden);
- 50 • beoordelen van de algehele gezondheids- en voedingstoestand, ziekteprogressie, prognose;

- controle van de staat van materiaal en apparatuur (hygiëne, gebreken, tekorten);
- contact onderhouden met betrokken (mantel)zorgverleners/medebehandelaars;
- inschatten van draagkracht zorgsysteem thuis.

5 Huisbezoeken en poliklinische controles

Om optimale effectiviteit en veiligheid van de beademing te waarborgen is bij patiënten met chronische beademing periodieke controle noodzakelijk. Deze controle kan zowel plaatsvinden op de polikliniek van het CTB als tijdens een huisbezoek. Tijdens het polibezoek ligt het accent op de medische zaken en wordt de patiënt gezien door de arts of door een verpleegkundig specialist. Er wordt naar gestreefd dit bezoek te combineren met een verpleegkundig spreekuur. Tijdens dit spreekuur kan specifiek gekeken worden naast hoestondersteunende behandelingen naar de praktische aspecten aangaande de beademing zoals interfaceproblemen (masker, canule) en andere beademingsgerelateerde klachten (aerofagie, droge mond, lekkage).

Er dient onderscheid gemaakt te worden tussen patiënten die kunnen volstaan met alleen een regulier polibezoek en patiënten die daarnaast ook nog één of meerdere huisbezoeken krijgen. Dit hangt af van de beademingszorgzwaarte, zoals vastgelegd in de beademingszorgprofielen in combinatie met individuele beoordeling van het CTB (verpleegkundige, verpleegkundig specialist of CTB-arts). In voorkomende gevallen kan er ook voor gekozen worden om alleen nog een huisbezoek te doen en geen polibezoek, als dit te bezwarend is voor de patiënt.

Het huisbezoek, afgelegd door de CTB-verpleegkundige, heeft naast het zorgaspect ook een sociaal maatschappelijk karakter, zoals contact onderhouden met betrokken (mantel)zorgverleners/medebehandelaars. Zo nodig legt de CTB-arts of verpleegkundig specialist een huisbezoek af, bijvoorbeeld bij patiënten bij wie vervoer naar de polikliniek van het CTB niet meer mogelijk is en waarbij belangrijke medische besluiten genomen moeten worden.

Frequentie en locatie van deze controles zijn afhankelijk van de ernst van de onderliggende aandoening, ziekteprogressie, de mogelijkheid van transport, optredende complicaties (bijvoorbeeld neusdecubitus) en co-morbiditeit. Bij klinisch stabiele patiënten met chronische beademing die mobiel zijn, is een jaarlijkse poliklinische controle voldoende. Tevens valt hierbij te denken aan bijvoorbeeld om het jaar een consult via (beeld)bellen in plaats van een fysiek consult. Dit zou een optie kunnen zijn bij stabiele patiënten met een niet of weinig progressieve aandoening. Bij de meer complexe, minder stabiele chronisch beademde patiënten (bijvoorbeeld bij snel progressieve MND), bij tracheostomaal beademde patiënten en bij patiënten in een verpleeghuis of woonvorm, vindt naast het polibezoek ook 1 of meerdere keren per jaar een huisbezoek plaats.

Huisbezoeken vinden plaats in de thuissituatie of in de instelling (woonvorm, verpleeghuis, revalidatiecentrum). Ook in die gevallen kan er in overleg met de patiënt gekozen worden voor een consult via (beeld)bellen, als de gang naar de polikliniek fysiek te zwaar is.

Daarnaast biedt ieder centrum op werkdagen een telefonisch spreekuur. Dit spreekuur biedt patiënten en alle andere betrokkenen bij hun zorg rondom chronische beademing de mogelijkheid hun vragen te stellen aan een CTB-verpleegkundige. Zo nodig wordt overleg gepleegd met de CTB-arts.

Controle van de effectiviteit van de chronische beademing

Controle van de effectiviteit van de chronische beademing vindt ten minste eenmaal per jaar plaats door middel van het meten van de gaswisseling gedurende de nacht of overdag. In de verblijfssituatie gebeurt dit door middel van een nachtelijke transcutane meting. Bij niet-optimale chronische beademing thuis kan klinische evaluatie volgen. Deze evaluatie bestaat uit bloedgascontrole (arteriëel of capillair) 's nachts en overdag, nachtelijke transcutane meting en zo nodig polygrafie. Tevens kunnen voorkomende problemen worden verholpen, bijvoorbeeld interfaceproblemen en kunnen hoestondersteunende technieken worden geëvalueerd. Op indicatie, bijvoorbeeld in geval van klachten, kan altijd een tussentijdse evaluatie plaats vinden.

Over de frequentie hoe vaak dergelijke metingen moeten plaats vinden, bestaat geen literatuur. De genoemde aanbevelingen zijn gebaseerd op expert-opinion.

Aanbevelingen

5

4.1.1 Evalueer tijdens periodieke controles effectiviteit, comfort en veiligheid van de chronische beademing.

4.1.2 Leg periodiek huisbezoeken af bij patiënten met chronisch respiratoir falen en chronische beademing.

De CTB-arts of CTB-verpleegkundige indiceert huisbezoeken en frequentie daarvan aan de hand van ziekteprogressie, complexiteit beademing, complicaties en co-morbiditeit.

4.1.3 Houdt minimaal jaarlijks poliklinische controles.

4.1.4 Overweeg, indien wenselijk en mogelijk, de optie van (beeld)bellen in plaats van fysieke controle op de polikliniek.

4.1.5 Verricht jaarlijks transcutane bloedgasmetingen (CO₂ en SpO₂) en/of bloedgascontroles om de effectiviteit van de chronische beademing te evalueren/meten.

10

4.2 Wat is het beleid bij acute en intercurrente medische problemen?

Overwegingen

15 In de verblijfssituatie kunnen zich problemen voordoen die wel of niet direct met respiratoire status en de beademing te maken hebben. Duidelijkheid over bereikbaarheid, aanspreekbaarheid en noodzakelijke afstemming is hierbij van groot belang.

Het is van groot belang dat er altijd overleg gepleegd kan worden met de dienstdoende CTB-arts, wanneer een behandelend arts (of de patiënt zelf) inschat of verwacht dat een behandeling invloed kan hebben op respiratoire status en de beademing.

20

Er is 24 uur per dag, gedurende zeven dagen per week een dienstdoend CTB-verpleegkundige bereikbaar en beschikbaar voor patiënten, mantelzorgers, hulpverleners, verpleegkundigen en medici. Er is altijd een CTB- of longarts als achterwacht bereikbaar.

25

Buiten kantooruren is de CTB-verpleegkundige primair de aanspreekbare persoon, in samenspraak met de CTB-of longarts.

De onderhoudsfirma van de technische uitrusting moet 24 uur per dag, gedurende zeven dagen per week beschikbaar zijn voor het oplossen van technische problemen en storingen. Het

telefoonnummer van de onderhoudsfirma bevindt zich in de CTB-map bij de patiënt. De tijd waarbinnen het technisch probleem opgelost dient te worden door reparatie of vervanging, bedraagt

30

maximaal vier uur, als het levensondersteunende apparaat betreft. Bij twijfel of het probleem alleen technisch is, kan overlegd worden.

Zie voor het stroomschema de bijlage stroomschema gezondheidsklacht.

35

Iedere patiënt heeft in de CTB- map een noodstappenplan (voorbeeld hiervan in bijlagen 2 en 3) met hoe te handelen in geval van de meest voorkomende klachten of kan deze raadplegen via www.ctbscholing.nl. Op deze website zijn de schema's 'noodschema benauwdheid en tracheacanule' en 'problemen bij niet-invasieve beademing (NPPV)' en 'problemen bij invasieve beademing (TPPV)' beschikbaar.

40

Aanbevelingen

4.2.1 Zorg dat iedere patiënt de beschikking heeft over een noodstappenplan.

4.2.2 Overleg met de CTB-of longarts indien er een behandeling moet plaats vinden bij een chronische beademde patiënt die van invloed kan zijn op de beademing en/of ademhaling.

4.2.3 Neem bij respiratoire of beademingsgerelateerde problemen contact op met het CTB. Ieder CTB heeft een 24/7 bereikbaarheidsdienst.

5

4.2.4 Neem bij technische problemen en storingen contact op met de onderhoudsfirma van de technische uitrusting. Deze heeft een 24/7 bereikbaarheidsdienst.

Implementatieplan

Module 4.2: Verspreid een noodstappenplan voor alle patiënten.

Betrokken organisaties: CTB's

Invoeringstermijn: <1 jaar

10

4.3 Wat is het beleid bij klachten indien de patiënt thuis verblijft of in een instelling waaraan geen instellingsarts verbonden is?

Overwegingen

15 Wanneer patiënten thuis verblijven of in een instelling waaraan geen instellingsarts verbonden is, is voor alle acute medische zaken de huisarts altijd het eerste aanspreekpunt. Wanneer het probleem niet acuut, maar wel respiratoir en/of beademing gerelateerd is, is het CTB het eerste aanspreekpunt.

20 In grote lijnen kunnen in de thuissituatie bij beademde patiënten de volgende situaties problemen geven (zie bijlage stroomschema):

a. Het probleem is respiratoir of beademingsgerelateerd.

25 Bij een niet acuut *medisch probleem* dat mogelijk respiratoir en/of beademingsgerelateerd is (bijvoorbeeld benauwdheid) kan altijd contact gezocht worden met het CTB. De CTB-verpleegkundige is voor de patiënt de eerst aanspreekbare persoon en kan indien nodig overleggen met de dienstdoende CTB-arts dan wel longarts. Afhankelijk van de uitkomst van dit overleg kan besloten worden vervolgens contact te leggen met de huisarts die de patiënt thuis kan zien en beoordelen.

30 Voor acute respiratoire of beademingsgerelateerde problemen is de huisarts de eerst aanspreekbare persoon voor de patiënt. De huisarts kan laagdrempelig contact op te nemen met de dienstdoende CTB-arts of –verpleegkundige. Bij twijfel of een gezondheidsklacht respiratoir of beademingsgerelateerd is dan wel invloed heeft op de beademing kan de patiënt altijd contact opnemen met het CTB.

b. Het probleem is niet-respiratoir of beademingsgerelateerd.

35 Voor niet-respiratoir of niet-beademingsgerelateerde problemen is de huisarts de eerst aanspreekbare persoon voor de patiënt. De huisarts behandelt zelf of verwijst naar een medisch specialist indien dit geïndiceerd is. De huisarts dient bij verwijzing en/of opname de specifieke aspecten van de zorg voor de chronisch beademde patiënt te vermelden. De huisarts dient laagdrempelig contact op te nemen met de dienstdoende CTB-arts of –verpleegkundige. Bij twijfel of een gezondheidsklacht respiratoir of beademingsgerelateerd is dan wel invloed heeft op de beademing kan de patiënt altijd contact opnemen met het CTB.

40

- c. Bij een *zuiver technisch probleem* van de technische uitrusting kan de patiënt rechtstreeks contact opnemen met de onderhoudsfirma van de beademingsapparatuur die vierentwintig uur per dag bereikbaar is.

5 Het telefoonnummer van de onderhoudsfirma bevindt zich in de CTB-map bij de patiënt. De tijd waarbinnen het technisch probleem opgelost dient te worden door reparatie of vervanging, bedraagt maximaal vier uur, als het levensondersteunende apparaat betreft. De firma dient het CTB op de hoogte te brengen van het betreffende probleem. Bij twijfel of het probleem alleen technisch is, kan overlegd worden met het CTB.

10 Iedere patiënt heeft in de CTB- map een noodstappenplan (voorbeeld hiervan in bijlagen 2 en 3) met hoe te handelen in geval van de meest voorkomende klachten of kan deze raadplegen via www.ctbscholing.nl. Op deze website zijn de schema's 'noodschema benauwdheid en tracheacanule' en 'problemen bij niet-invasieve beademing (NPPV)' en 'problemen bij invasieve beademing (TPPV)' beschikbaar.

15 Aanbevelingen

4.3.1 De huisarts:

- kan contact opnemen met het CTB bij medische problemen die mogelijk (ook bij twijfel) respiratoir of beademingsgerelateerd zijn.
- behandelt zelf of verwijst naar een specialist bij acute en niet-respiratoir of niet-beademingsgerelateerde klachten.

4.3.2 De patiënt neemt contact op met:

- de onderhoudsfirma bij zuiver technische problemen van de technische uitrusting rondom beademing.
- de huisarts bij niet-respiratoire of niet-beademingsgerelateerde medische problemen.
- het CTB bij niet-acute respiratoire en/of niet-acute beademingsgerelateerde medische problemen (ook bij twijfel).

20 4.4 Wat is het beleid bij klachten indien de patiënt verblijft in een instelling waaraan een arts verbonden is?

Overwegingen

25 Ook bij beademde patiënten die in een instelling verblijven, wordt onderscheid gemaakt of de gezondheidsklacht respiratoir of beademingsgerelateerd is of niet (zie bijlage stroomschema gezondheidsklacht). De patiënt wordt in eerste instantie altijd gezien door de instellingsarts. Deze onderzoekt en beslist of verwijzing naar of overleg met het CTB nodig is.

- 30 a. Bij een medisch probleem dat mogelijk respiratoir of beademingsgerelateerd is (bijvoorbeeld benauwdheid) kan altijd contact gezocht te worden met het CTB.
- b. Bij niet-respiratoire of niet-beademingsgerelateerde klachten behandelt de instellingsarts zelf of verwijst naar een medisch specialist indien dit geïndiceerd is. De instellingsarts dient bij verwijzing en/of opname de specifieke aspecten van de zorg voor de chronisch beademde patiënt te vermelden.
- 35 c. Bij een *zuiver technisch probleem* van de technische uitrusting kan de patiënt/zorgverlener rechtstreeks contact opnemen met de onderhoudsfirma van de beademingsapparatuur die vierentwintig uur per dag bereikbaar is. Het telefoonnummer van de onderhoudsfirma

bevindt zich in de CTB-map bij de patiënt. De tijd waarbinnen het technisch probleem opgelost dient te worden door reparatie of vervanging, bedraagt maximaal vier uur voor levensondersteunende apparatuur. De firma dient het CTB op de hoogte te brengen van het betreffende probleem. Bij twijfel of het probleem alleen technisch is, kan overlegd worden met het CTB.

5

Aanbevelingen

4.4.1 De instellingsarts:

- kan contact opnemen met het CTB bij medische problemen die mogelijk (ook bij twijfel) respiratoir of beademingsgerelateerd zijn.
- behandelt zelf of verwijst naar een specialist bij niet-respiratoire of niet-beademingsgerelateerde klachten.

4.4.2. De patiënt/zorgverlener neemt contact op met de onderhoudsfirma bij zuiver technische problemen van de technische uitrusting rondom beademing.

10

4.5 In welk ziekenhuis en op welke afdeling moet een patiënt met chronische beademing in het ziekenhuis opgenomen worden?

Overwegingen

15 Indien bij inventarisatie van het probleem blijkt dat patiënt in het ziekenhuis gezien moet worden door een specialist en aansluitend eventueel moet worden opgenomen, bepaalt de huisarts of instellingsarts in overleg met het CTB welk ziekenhuis de voorkeur heeft. De ernst van het probleem, het al of niet spoedeisende karakter en de eventuele relatie met de beademing zijn hierbij leidend. Opname in het dichtstbijzijnde (regionale) ziekenhuis verdient de voorkeur, tenzij wordt ingeschat dat het probleem te complex is voor het dichtstbijzijnde (regionale) ziekenhuis en beademingsexpertise noodzakelijk is.

20

Een patiënt met chronische beademing die wordt opgenomen in het ziekenhuis met een respiratoir of ventilatoir probleem hoort thuis op een afdeling die gespecialiseerd is in het bewaken en

25

behandelen van patiënten met een respiratoir of ventilatoir probleem. Indien een patiënt met chronische beademing wordt opgenomen in het ziekenhuis voor een probleem dat geen invloed heeft op de respiratie of ventilatie is opname op een niet-bewaakte afdeling toegestaan. De patiënt of diens eigen zorgverleners moeten dan wel het 'thuisbeademingsapparaat' zelf kunnen bedienen conform de thuissituatie. Indien dit niet mogelijk is, bijvoorbeeld de eerste dag na een operatie waarbij patiënt nog onder invloed is van de narcose, moet alsnog opname op een bewaakte afdeling geregeld worden (Intensive Care of Medium Care). Indien een chronisch beademde patiënt wordt opgenomen op een Intensive Care is het mogelijk en wenselijk dat eigen zorgverleners van de patiënt worden ingezet om het verpleegkundig personeel te ondersteunen en daarmee tevens de zelfregie van patiënt zoveel mogelijk te borgen.

30

De eigen zorgverleners zijn zeer goed op de hoogte van de specifieke zorg die de patiënt nodig heeft. De zorgverlener is bekwaam in het verlenen van luchtwegzorg zoals uitzuigen en canulezorg. Tevens is deze zorgverlener bekwaam in het bedienen van het 'thuisbeademingsapparaat' en indien van toepassing de hoestmachine.

35

De exacte werkzaamheden van de zorgverlener op de Intensive Care worden in overleg met het behandelteam vastgesteld voor de duur van de opname.

40

De zorgverlener is te allen tijde verantwoordelijk en aansprakelijk voor het eigen handelen, conform de thuissituatie.

5 Bij opname is het van belang dat de arts bij wie de patiënt zich presenteert en eventuele volgende (hoofd)behandelaars contact opnemen met het CTB om de specifieke aspecten van de beademingszorg voor de chronisch beademde patiënt af te stemmen zoals koppeling van de eigen apparatuur aan ziekenhuisapparatuur en alarmering.

10 In het geval de patiënt op een afdeling anders dan die van het CTB zelf is opgenomen, is de behandelend medisch specialist hoofdbehandelaar.

15 Het CTB heeft als taak om te beoordelen of een patiënt klaar is om ontslagen te kunnen worden naar de verblijfslocatie. Het kan immers zijn dat er veranderde omstandigheden zijn wat betreft de beademingszorg en dat er meer voorzieningen en/of zorg nodig zijn om de veiligheid van de beademde patiënt te kunnen waarborgen. Het moment van ontslag van de afdeling dient daarom in nauwe samenspraak met het CTB te gebeuren.

20 Zeer recent is een onderzoek gepubliceerd in opdracht van het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport (VWS) waarin het inzetten van eigen zorgverleners van thuis of een instelling in het ziekenhuis onderzocht wordt voor patiënten met een complexe verstandelijke en/of fysieke beperking (van de Camp, 2020). De zorgverlener ondersteunt bij de verzorging, begeleiding van en/of het toezicht op de patiënt en voorziet hier in een andere zorgvraag dan het ziekenhuis kan leveren. De onderzoekers concluderen dat de volgende zaken geregeld moeten worden om dit mogelijk te maken.

- 25
1. structurele afspraken met betreffende zorgverzekeraar of zorgkantoor over het doorlopen van financiering van een persoonsgebonden budget (PGB) gedurende een ziekenhuisopname.
 2. afspraken over de verantwoordelijkheid tussen ziekenhuis en eigen zorgverlener die zorg levert in ziekenhuis.

30 De verwachting is dat in 2021 vanuit het Ministerie van VWS een vervolgoopdracht wordt gegeven om deze oplossingsrichtingen uit te werken en het inzetten van eigen zorgverleners mogelijk te maken tijdens een ziekenhuisopname. Op dit moment is in enkele ziekenhuizen de inzet van eigen zorgverleners reeds geïmplementeerd.

35 **Aanbevelingen**

4.5.1 Neem de patiënt bij spoedeisende zorg bij voorkeur op in het dichtstbijzijnde (regionale) ziekenhuis, tenzij anders is afgesproken vanwege complexiteit van de ziekte van de patiënt.

4.5.2 Neem bij een respiratoir of ventilatoir probleem de patiënt op op een afdeling die gespecialiseerd is in het bewaken en behandelen van patiënten met een respiratoir of ventilatoir probleem.

4.5.3 Maak waar mogelijk, gebruik van eigen zorgverleners tijdens de ziekenhuisopname. Dit geldt niet alleen voor de verpleegafdeling, maar ook voor de Medium Care en Intensive Care.

40

4.5.4 Verantwoordelijkheden:

De arts bij wie de patiënt zich presenteert in het ziekenhuis evenals de arts die een chronisch beademde patiënt op- of overneemt stemt de specifieke aspecten van de zorg voor de chronisch beademde patiënt af met de dienstdoende CTB-arts en de patiënt.

De behandelend medisch specialist is hoofdbehandelaar van de patiënt, tenzij de patiënt opgenomen is op een CTB-afdeling.

Implementatieplan

Aanbeveling 4.5.3: Maak gebruik van 'eigen' zorgverleners in het ziekenhuis.

Dit punt vergt nog verdere uitwerking.

Betrokkenen: NVIC, VSCA, CTB's, NFU, NVZ/Zorgkantoren, patiëntenorganisaties, VenVN.

Implementatietermijn: 1-3 jaar.

5

4.6 Wie is verantwoordelijk voor het aanpassen van de chronische beademing?

Overwegingen

10 Uitbreiding en/of aanpassing van de beademing wat CTB-apparatuur, interface, instelling en/of duur betreft gebeurt alleen door of op advies van het CTB en onder verantwoordelijkheid van de CTB-arts. Overgang van niet-invasieve beademing (NIV) naar invasieve beademing of vice versa gebeurt altijd tijdens een klinische opname vanwege de veiligheid en vereiste monitoring van de gaswisseling tijdens de perioden van aangepaste beademing.

Aanbevelingen

4.6.1 Pas chronische beademing alleen aan op advies van of onder verantwoordelijkheid van de CTB-arts. Dit geldt voor alle aanpassingen betreffende de duur van de beademing, apparatuur, interface of instelling.

4.6.2 Verander de niet-invasieve beademing naar invasieve beademing of vice versa alleen tijdens een opname.

20 4.7 Wat moet er gebeuren bij een stroomstoring?

Overwegingen

25 Bij chronische beademing is het van belang dat de stroomvoorziening gegarandeerd is (Simonds ea, 2006). In Nederland komen jaarlijks veel stroomstoringen voor die relatief kort duren. Huishoudens en zakelijke gebruikers in Nederland hadden in 2017 gemiddeld 24 minuten geen stroom als gevolg van een storing. Dat is iets korter dan het vijfjaarlijks gemiddelde. Een storing trof gemiddeld 115 klanten. Klanten krijgen gemiddeld ongeveer eens per vier jaar te maken met een stroomstoring. Een stroomstoring duurde in 2017 gemiddeld een kleine anderhalf uur (Netbeheer Nederland, 2018).
30 Deze stroomstoringen hebben nauwelijks consequenties voor de continuïteit van de beademing, noch voor het gebruik van de uitzuigapparatuur en de hoestmachine.
Het komt echter ook incidenteel voor dat de stroomstoring langer duurt. Dan kan voor sommige patiënten een probleem ontstaan. In het geval van een calamiteit zoals een langdurige stroomstoring in een relatief groot gebied of wateroverlast/overstroming kan dit leiden tot onderbreking van de

beademing voor een grote groep chronisch beademde patiënten. Het kan dan noodzakelijk zijn dat patiënten geëvacueerd worden uit de woning of zelfs uit de regio.

5 Een aantal punten is hierbij van belang. Omdat extramuraal chronische beademing onder ziekenhuis verplaatste zorg valt, is het Universitair Medisch Centrum waar het CTB onder valt primair verantwoordelijk voor het garanderen van de continuïteit van de beademingszorg. Als het CTB niet meer in staat is de noodzakelijke hulp voor chronisch beademde patiënten te bieden omdat de situatie het vermogen en/of capaciteit van het CTB te boven gaat, schakelt het CTB de GHOR (Geneeskundige Hulpverlening bij Ongevallen en Rampen) in. Situaties waarin het CTB de noodzakelijke hulp niet kan bieden ontstaan vooral wanneer het om een grote groep patiënten gaat in een groot gebied en er bijvoorbeeld tot evacuatie uit het gebied overgegaan zal moeten worden.

15 De CTB's hebben een protocol ontwikkeld waarin staat hoe de patiënt moet handelen bij korte en langer durende stroomstoringen. Hierin zijn de bovengenoemde factoren verwerkt. Het protocol wordt door alle partijen gebruikt: patiënt, CTB, het ziekenhuis waar het CTB onder valt en als dat aan de orde is, de instelling waar de patiënt verblijft. Het is belangrijk dat de patiënt de inhoud hiervan kent en deelt met andere betrokkenen. Het protocol is beschikbaar voor patiënten met niet-invasieve en invasieve beademing via www.ctbscholing.nl.

20 Belangrijke items in het protocol betreffen:

1. hoe te handelen bij een stroomstoring.
2. adviezen voor een tijdelijk alternatief voor de beademingsmachine, namelijk handmatig met een handbeademingsballon.
3. adviezen met betrekking tot het altijd zoveel mogelijk opladen van de accu('s) van de apparatuur.
- 25 4. informatie over de accuduur van de specifieke door de patiënt gebruikte apparaten.
5. adviezen met betrekking tot de uitzuigapparatuur en hoestmachine.
6. wat te doen als de stroomstoring langer gaat duren dan de accuduur.

30 Aanbevelingen

4.7.1 Zorg dat alle patiënten met chronische beademing over een protocol beschikken 'wat te doen bij korte en langdurige stroomstoringen'.

4.7.2 De patiënt moet de inhoud van dit protocol delen met andere betrokkenen.

Implementatie

Aanbeveling 4.7: Verspreid het protocol 'wat te doen bij korte en langdurige stroomstoringen'.

Betrokkenen: CTB's, patiëntenorganisaties.

Invoeringstermijn: <1 jaar

35

4.8 Wat zijn de mogelijkheden voor respijtzorg voor beademde patiënten?

Overwegingen

40 Respijtzorg is een voorziening waarbij de mantelzorger, partner, verzorger van de patiënt tijdelijk (een deel van de) zorgtaken overdraagt. Respijtzorg is een belangrijke ondersteuning voor de mantelzorg om de vaak intensieve zorg voor een beademende patiënt vol te kunnen houden. In de praktijk geven mantelzorgers vaak te laat aan dat zij overbelast zijn en zij ondersteuning nodig hebben om hun zorgtaak vol te houden.

45

Hoe kan respijtzorg gefinancierd worden?

Respijtzorg wordt gefinancierd vanuit verschillende bronnen, afhankelijk van de financiering van de zorg van de patiënt.

5 Respijtzorg kan onder meer gefinancierd worden vanuit een PGB (WMO, ZvW of WLZ). Respijtzorg kan plaatsvinden in een instelling, zoals logeeropvang, maar ook thuis, door extra professionele hulp in te schakelen.

10 In situaties waarbij opvang geregeld kan worden binnen een verpleeghuis of andere verblijfinstelling is vaak extra professionele hulp nodig die bevoegd en bekwaam is voor het verlenen van de zorg aan beademingspatiënten. Wanneer deze niet aanwezig is binnen de eigen organisatie, kan samenwerking met andere organisaties of het inschakelen van ZZP'ers een mogelijkheid zijn.

Vanuit wettelijke kaders zijn er grenzen gesteld aan respijtzorg zie onder meer <https://www.informatielangdurigezorg.nl/regelhulp>.

15 Wanneer respijtzorg ingezet moet worden is overleg met de financier nodig, zoals zorgverzekeraar of zorgkantoor.

Waar kunnen patiënten met respijtzorg worden opgenomen?

20 Patiënten en hun naasten willen graag respijtzorg dicht bij huis. Het aantal mogelijkheden voor veilige zorg voor beademingspatiënten is echter erg beperkt, zeker voor de meer complexe patiënten. Via www.vsca.nl is zichtbaar welke WLZ-instellingen ervaring hebben met beademde patiënten. Dit betekent helaas niet dat zij automatisch de mogelijkheid hebben om respijtzorg te bieden. Heel incidenteel zijn er individuele afspraken te maken met instellingen voor tijdelijke opname.

25 Respijtzorg kan ook een brug zijn om een patiënt en een instelling alvast kennis met elkaar te laten maken, met het oog op volledige opname in de toekomst.

Er zijn onvoldoende mogelijkheden voor respijtzorg voor patiënten met beademing. Het maken van een verbeterplan op dit terrein moet onderdeel worden van het implementatieplan van de richtlijn.

Aanbeveling

30 4.8.1 Ontwikkel een plan ter verbetering van de mogelijkheden voor respijtzorg voor chronisch beademende patiënten.

Implementatieplan

Aanbeveling 4.8.1: Ontwikkel een plan voor respijtzorg beademden

Betrokkenen: CTB's, VSCA, Actiz, VWS, VNG, ZVN, patiëntenorganisaties.

Implementatietermijn: 1-3 jaar; Uitvoering > 3 jaar

35 4.9 Wat zijn de mogelijkheden voor hospicezorg voor beademende patiënten?

Overwegingen

Een hospice richt zich op de zorg en begeleiding in de laatste drie levensmaanden. Alleen patiënten die zich in de terminale fase bevinden kunnen opgenomen worden in een hospice.

40 Voor beademingszorg is bekwame en bevoegde zorg noodzakelijk. In het algemeen kan dit alleen binnen een high care hospice. Kenmerk van een high care hospice is dat er een multidisciplinair team aanwezig is en er 24 uur per dag gespecialiseerde verpleegkundigen aanwezig zijn. In een 'bijna thuis' hospice ontbreken deze. Het aantal high care hospices in Nederland is klein.

45 Hospices zijn vaak wel bereid om in individuele gevallen te overleggen of er aan de voorwaarden voor veilige zorg voldaan kan worden. Ook bij hospicezorg geldt dat patiënten graag in de buurt van hun naasten worden opgenomen.

Verpleeghuizen met gespecialiseerde beademingszorg hebben wel de mogelijkheid om palliatieve zorg in de laatste levensfase te bieden.

Op dit moment is in Nederland een gebrek aan hospices die de mogelijkheid bieden van palliatieve zorg voor beademingspatiënten. Het maken van een verbeterplan moet onderdeel worden van het implementatieplan van de richtlijn.

5

Aanbeveling

4.9.1 Ontwikkel een plan ter verbetering van de mogelijkheden voor hospicezorg voor chronisch beademende patiënten.

10 Implementatieplan

Aanbeveling 4.9.1: Ontwikkel een plan voor hospicezorg beademden

Betrokkenen: CTB's, VSCA, Actiz, VWS, VNG, ZVN, AHZN, patiëntenorganisaties.

Implementatietermijn: 1-3 jaar; Uitvoering > 3 jaar

Literatuur

15

<https://ahzn.nl/> Associatie Hospicezorg Nederland

van de Camp, L, Onstenk, A & Reiff, E (2020) Zorg in ziekenhuis aan mensen met een complexe verstandelijke en/of lichamelijke handicap. Utrecht, Onderzoeksbureau Significant Public

20

KNMG- handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg (2010). Utrecht.

<https://www.netbeheernederland.nl/nieuws/in-2017-gemiddeld-24-minuten-geen-stroom-61-seconden-geen-gas-1222-2018>.

25

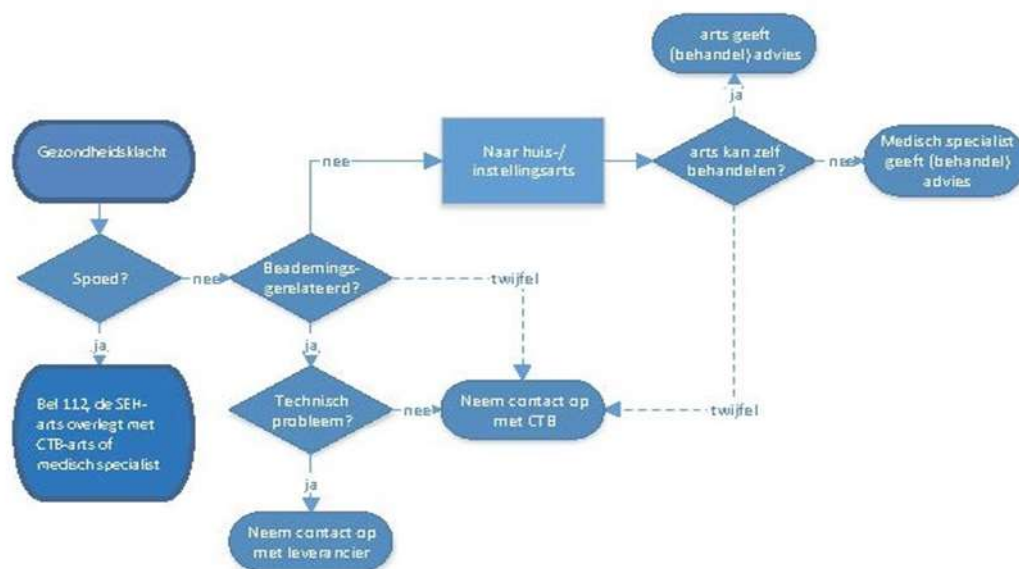
[https://www.regelhulp.nl/ik-zorg-voor-iemand/vervangende-zorg-\(respitzorg\)](https://www.regelhulp.nl/ik-zorg-voor-iemand/vervangende-zorg-(respitzorg))

Simonds AK. Risk management of the home ventilator dependent patient. Thorax 2006, 61 369–371.

30

www.vsca.nl

Bijlage 1: Stroomschema gezondheidsklacht



M4 210116 bijlage stroomschema gezondheidsprobleem

Toelichting bij stroomschema Gezondheidsklacht

Het stroomschema geldt voor alle patiënten met chronische beademing. Het geeft aan met wie hij bij welke soort klacht contact op moet nemen bij niet-acuut-levensbedreigende gezondheidsklachten.

5 Dit is afhankelijk van waar de patiënt woont en of hij een huisarts of instellingsarts heeft. Bij acute of levensbedreigende klachten dient contact opgenomen te worden met 112. De SEH-arts overlegt met de CTB-arts of de medisch specialist.

1. Huisarts/Instellingsarts triage

10 De eerste afweging is of de klacht respiratoir/beademingsgerelateerd is of niet; de tweede of de huisarts/instellingsarts zelf kan behandelen en/of adviseren of dat verwijzing naar een medisch specialist geïndiceerd is. Als de inschatting is dat de gezondheidsklacht wordt veroorzaakt door een respiratoir probleem, de beademing of een effect heeft op de beademing, wordt contact opgenomen met het CTB.

15 2. CTB-triage

Er is vierentwintig uur per dag gedurende 7 dagen per week een dienstdoend CTB-verpleegkundige bereikbaar. Er is altijd een medische specialist (CTB-arts/longarts/intensivist) als achterwacht bereikbaar. Buiten kantooruren is de CTB-verpleegkundige de primair aan te spreken persoon, in samenspraak met de achterwacht. Bij de triage wordt beoordeeld of de klacht technisch van aard is of een andere oorzaak heeft. Zo nodig overlegt het CTB met een andere medisch specialist.

25 3. Technisch probleem

Bij een zuiver technisch probleem van de beademingsapparatuur, de uitzuigapparatuur of de hoestmachine kan de patiënt of zorgverlener rechtstreeks contact opnemen met de onderhoudsfirma van de beademingsapparatuur die vierentwintig uur per dag bereikbaar is. Zie voor de telefoonnummers de CTB-map. Het CTB dient door de firma op de hoogte te worden gebracht van het eventuele probleem. Bij twijfel of het probleem alleen technisch is, wordt overlegd met het CTB.

30 4. Beademingsprobleem

Bij een medisch probleem dat mogelijk gerelateerd is aan de ademhaling of de beademing (bijvoorbeeld benauwdheid) dient altijd contact gezocht te worden met het CTB. De CTB-verpleegkundige is voor de patiënt de eerst aan te spreken persoon; hij kan indien nodig overleggen met de dienstdoende CTB-arts/longarts/internist/intensivist. Afhankelijk van de uitkomst van dit overleg kan besloten worden tot advies en/of behandeling.

35 Indien bij inventarisatie van het probleem blijkt dat de patiënt in het ziekenhuis beoordeeld moet worden door een medisch specialist en aansluitend eventueel moet worden opgenomen, bepaalt het CTB in overleg met de instellingsarts/huisarts waar die opname moet plaatsvinden. De ernst van het probleem, het al of niet spoedeisende karakter en de eventuele relatie met de beademing zijn hierbij leidend.

40 5. Verwijzing medisch specialist

Wanneer een patiënt zich meldt bij zijn instellingsarts/huisarts en de inschatting is dat de klacht niet respiratoir of beademingsgerelateerd is, beslist de instellingsarts/huisarts of verwijzing naar een medisch specialist geïndiceerd is. De instellingsarts/huisarts dient bij verwijzing en/of opname de specifieke omstandigheden van de chronisch beademde patiënt te vermelden. Bij twijfel of de klacht beademingsgerelateerd is en/of de behandeling effect kan hebben op de beademing neemt de instellingsarts/huisarts contact op met het CTB.

50 6. Advies en/of behandeling medisch specialist

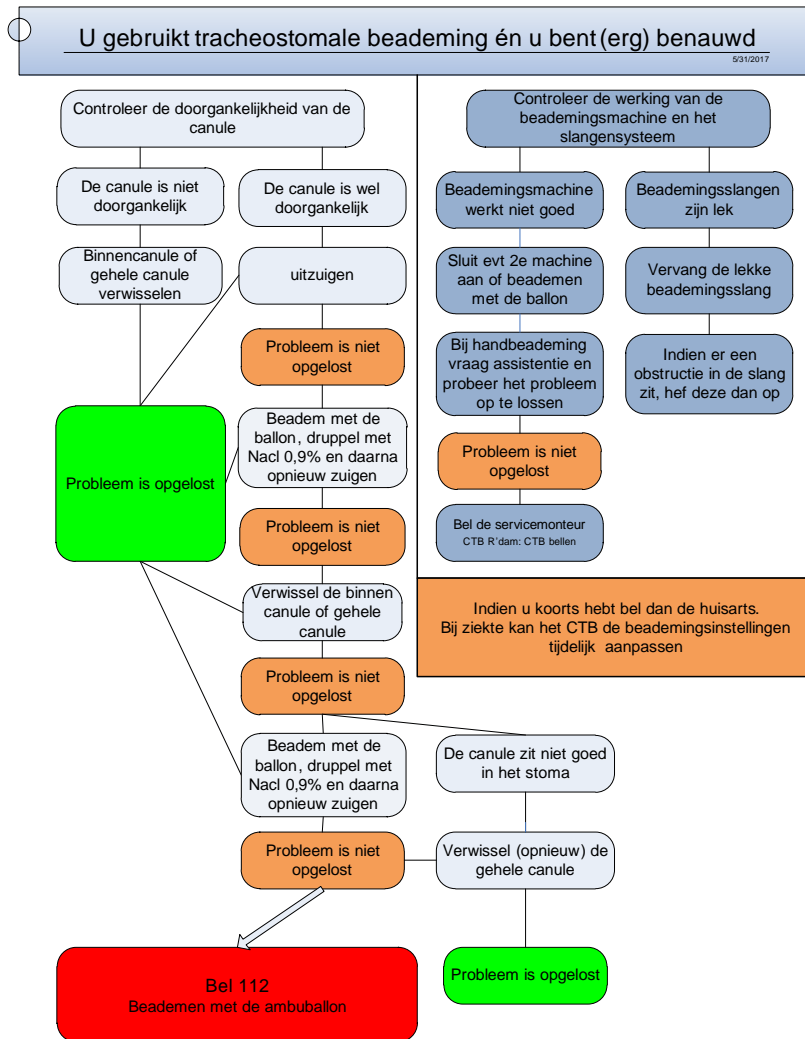
De medisch specialist beoordeelt of advies en/of behandeling geïndiceerd is en of de oorzaak van de klacht poliklinisch dan wel klinisch behandeld dient te worden. Wanneer de inschatting of

verwachting is dat de behandeling invloed kan hebben op de ademhaling of beademing, kan altijd overleg gepleegd te worden met de dienstdoende CTB-arts. De arts bij wie de patiënt zich presenteert in het ziekenhuis is verantwoordelijk voor afstemming met de dienstdoende CTB-arts. Dit geldt ook voor artsen die de patiënt vervolgens (mee)behandelen en/of overnemen.

5

Bijlage 2: Noodstappenplan bij invasieve beademing

Noodschema benauwd met een tracheacanule



© CTB Nederland Noodschema tracheacanule 2017



Bijlage 3 Wat te doen bij problemen met niet-invasieve beademing'

Problemen met maskerbeademing

PROBLEEM	MOGELIJKE OORZAAK	WAT TE DOEN	DOOR WIE	HOE SNEL
U krijgt drukkplekken van het masker	<ul style="list-style-type: none"> - masker zit te strak - uw huid moet nog wennen aan het masker en wat steviger worden 	<ul style="list-style-type: none"> - de hoofdbanden van het masker zo mogelijk wat losser zetten - voor het opzetten van het masker huid beschermend materiaal aanbrengen bij Mepilex lite of Compeed bij blijvende problemen contact opnemen met het CTB 	- door u of uw zorgverlener	<ul style="list-style-type: none"> - bij eerste tekenen van roodheid beginnen met huid beschermende materiaal bij Mepilex lite of compeed. - nb. bij blaasvorming of kapotte huid direct de eerstvolgende werkdag naar het CTB bellen
Uw ogen zijn rood of ontstoken	<ul style="list-style-type: none"> - masker zit te los waardoor lucht in de ogen blaast 	<ul style="list-style-type: none"> - de hoofdbanden van het masker strakker aantrekken - bij blijvende problemen contact opnemen met het CTB 	- door u of uw zorgverlener	- bellen tijdens het eerstvolgende verpleegkundige spreekuur
U hebt last van een bloedneus	<ul style="list-style-type: none"> - te droge lucht - gevoelig slijmvlies 	<ul style="list-style-type: none"> - neus goed snuiten en daarna 10 minuten bovenaan dichtdrukken - bevochtiger hoger zetten - neus druppelen met NaCl 0,9 % - als het blijft bloeden de huisarts bellen 	- door u of uw zorgverlener	- als na een half uur het bloeden niet stopt de (dienstdoende) huisarts bellen

© CTB Nederland Problemen bij NPPV 2017



Problemen met maskerbeademing

PROBLEEM	MOGELIJKE OORZAAK	WAT TE DOEN	DOOR WIE	HOE SNEL
U hebt last van een opgeblazen gevoel, u moet veel boeren of winden laten	<ul style="list-style-type: none"> - de lucht van de beademingsmachine blaast gedeeltelijk de maag in 	<ul style="list-style-type: none"> - proberen te boeren of winden te laten - 's morgens goed rechtop zitten en een glas koolzuurhoudende drank drinken om te kunnen opboeren - als u een PEG heeft kunt u deze gebruiken om te ontfluchten - overleggen met het CTB 	- door uzelf of uw zorgverlener	<ul style="list-style-type: none"> - elke morgen direct na het stoppen van de beademing - bellen tijdens het eerstvolgend verpleegkundig spreekuur
U hebt veel slijmvorming en koorts en/of u voelt zich benauwd	<ul style="list-style-type: none"> - u kunt een beginnende luchtweginfectie hebben 	<ul style="list-style-type: none"> - beademingsuren uitbreiden - extra airstacken (ophoesten door middel van lucht stapelen) - huisarts als eerste bellen daarna kunt u ook overleggen met het CTB 	- door uzelf of uw zorgverlener	- dezelfde dag
U bent heel erg benauwd	<ul style="list-style-type: none"> - problemen met de longen of het hart 	<ul style="list-style-type: none"> - goed rechtop gaan zitten - beademingsuren uitbreiden - dienstdoende huisarts bellen - bij calamiteiten 112 bellen 	- door uzelf, uw hulpverlener of huisarts	- direct
U hebt klachten: hoofdpijn, vermoeidheid of concentratieproblemen	<ul style="list-style-type: none"> - het kan zijn dat uw beademingsmachine niet meer optimaal staat 	<ul style="list-style-type: none"> - overleggen met het CTB 	- door uzelf of uw zorgverlener	- bellen tijdens het eerstvolgend verpleegkundig

© CTB Nederland Problemen bij NPPV 2017



	ingesteld - de ademhaling schiet tekort			spreekuur
--	---	--	--	-----------

© CTB Nederland Problemen bij NPPV 2017



Module 5 Afstemming in de zorgketen voor chronische beademing

Inleiding

5 Vanwege het complexe karakter van chronische beademing zijn veelal verschillende disciplines en voorzieningen betrokken bij het zorgtraject, zowel intra- als extramuraal, dwars door de hele keten heen.

10 Of een zorgverlener betrokken wordt bij de zorg voor een chronisch beademde patiënt is afhankelijk van de mogelijkheden van de desbetreffende zorgverlener én de ernst van de onderliggende aandoening, de aanwezigheid van beperkingen, participatieproblemen en hulpvraag van de patiënt en zijn netwerk.

In de chronische beademingsketen is zowel sprake van simultane als opeenvolgende samenwerking: de patiënt heeft gelijktijdig te maken met meerdere zorgverleners, maar ook in de tijd volgen de zorgverleners elkaar op.

15 Afstemming in de zorgketen is letterlijk van levensbelang voor de patiënt met chronische beademing. Hierbij horen duidelijke rollen en afspraken over hoofd- en medebehandelaarschap, de consulentfunctie, bereikbaarheid en overdrachten. In deze module worden deze verder uitgewerkt.

Uitgangsvraag

20 *Hoe is de afstemming in de zorgketen geregeld?*

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Hoe is de verantwoordelijkheidsverdeling als de patiënt in het ziekenhuis verblijft?
2. Hoe is de verantwoordelijkheidsverdeling als de patiënt thuis of in een instelling verblijft?
3. Hoe is de afstemming en informatieoverdracht geregeld?
- 25 4. Welke informatie moet de hoofdbehandelaar van de CTB-arts ontvangen bij de behandeling van een patiënt met chronische beademing?
5. Wat kan de hoofdbehandelaar van een chronisch beademde patiënt verwachten van het CTB?

Zoeken en selecteren

30 Omdat deze module organisatie van de zorg betreft is er geen systematische literatuuranalyse verricht, omdat niet te verwachten is dat dit antwoorden geeft op de vragen in de specifieke Nederlandse situatie. Deze module is gebaseerd op de uitwerking van de Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling in de zorg (KNMG, 2010) en expert-opinion van de leden van de werkgroep.

35

Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling in de zorg

40 De Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling in de zorg (Artsenfederatie KNMG, Koninklijke Nederlandse Maatschappij tot bevordering der Geneeskunst, 2010) is tot stand gekomen omdat er steeds meer situaties voorkomen waarin er meerdere zorgverleners betrokken zijn bij een patiënt. Een goede samenwerking voorkomt dan problemen en misverstanden. Belangrijke randvoorwaarden zijn een duidelijke taak- en verantwoordelijkheidsverdeling, goede onderlinge communicatie en afstemming over werkzaamheden en informatie. De Handreiking wordt onderschreven door de KNMG, de organisaties van algemene en academische ziekenhuizen (NVZ, NFU), verpleegkundigen (V&VN), verloskundigen (KNOV), fysiotherapeuten (KNGF), psychologen (NIP), apothekers (KNMP) en instellingen voor geestelijke gezondheidszorg (GGZ Nederland). Ook de Patiëntenfederatie Nederland steunt de Handreiking. De organisaties hebben op zich genomen om de Handreiking voor hun specifieke situaties verder uit te werken, te verfijnen en te implementeren.

45 De Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg stelt: "vooral in die gevallen waarin er op enig moment verschillende zorgverleners gelijktijdig betrokken zijn bij de behandeling van de cliënt, dient duidelijk te zijn wie van hen verantwoordelijk is voor de inhoud van de onderdelen van de behandeling en of er sprake is van een inhoudelijk eindverantwoordelijke"

50

(KNMG, 2010). De handreiking geeft aan dat deskundigheid en competenties van zorgverleners daarbij leidend zijn. Verantwoordelijkheden dienen echter wel expliciet vastgelegd te worden. De KNMG stelt dat er zo nodig sprake kan zijn van een hoofdbehandelaar: degene op wie de inhoudelijke eindverantwoordelijkheid rust. De handreiking definieert de begrippen hoofd- en medebehandelaar niet, vanuit de motivatie dat definities niet noodzakelijkerwijs tot een heldere rolverdeling leiden. Belangrijk is dat er binnen het samenwerkingsverband duidelijke afspraken gemaakt worden.

Rol- en taakverdeling

Binnen de chronische beademingsketen is het essentieel voor de veiligheid van de patiënt dat er duidelijke en goede afspraken zijn over verantwoordelijkheden, afstemming en informatieoverdracht. Patiënten met chronische beademing hebben deze beademing op grond van een onderliggend lijden, waardoor er vrijwel altijd meerdere behandelaars bij de patiënt betrokken zijn.

Om onduidelijkheid en daarmee voor de patiënt gevaarlijke situaties te voorkomen moeten heldere afspraken gemaakt worden over hoofd- en medebehandelaarschap, consulentenschap en over welke informatie essentieel is om over te dragen. Ook dient het voor de patiënt en zijn verzorgers duidelijk te zijn wie, in iedere situatie, de aan te spreken contactpersoon is. Een aantal situaties kan onderscheiden worden:

1. De patiënt verblijft in een ziekenhuis.

2. De patiënt verblijft thuis of in een instelling (verpleeghuis, revalidatiecentrum, woonvoorziening).

5.1 Hoe is de verantwoordelijkheidsverdeling als de patiënt in het ziekenhuis verblijft?

Overwegingen

Bij patiënten met chronische beademing zal altijd sprake zijn van een onderliggend lijden, waardoor zij verschillende behandelaars hebben, die ook van rol kunnen wisselen. Om een voorbeeld te noemen: ten tijde van het instellen op chronische beademing fungeert de CTB-arts als hoofdbehandelaar. Bij een operatie zal deze medebehandelaar of consulent zijn.

Binnen ziekenhuizen worden de begrippen 'hoofdbehandelaar', 'medebehandelaar' en 'consulent' van oudsher wel gebruikt, maar de rollen dienen goed gedefinieerd te zijn over de hele zorgketen. Daarom werken wij het KNMG-document als volgt uit:

Bij behandeling in het ziekenhuis is de hoofdbehandelaar de specialist naar wie de patiënt werd verwezen en/of bij wie het zwaartepunt van de behandeling ligt of is komen te liggen. De hoofdbehandelaar heeft ten opzichte van medebehandelaars en consulenten een coördinerende functie en is ten opzichte van de patiënt en de huisarts of instellingsarts de primair aanspreekbare, en voor het medisch beleid in algemene zin, de verantwoordelijke specialist.

Als de chronisch beademde patiënt door een andere medische specialist wordt opgenomen, is de CTB-arts medebehandelaar voor de problematiek rondom chronisch respiratoir falen inclusief de beademing. De medebehandelaar is verantwoordelijk voor zijn aandeel in de diagnostiek, behandeling, begeleiding en informatieverstrekking.

Een CTB-arts kan ook als consulent ingeschakeld worden door een medisch specialist. De consulent is de door de hoofd- of een medebehandelaar ten behoeve van het beleid bij een bepaalde patiënt ingeschakelde arts van een ander specialisme, uitsluitend ter verkrijging van een oordeel of advies over een bepaald aspect van de diagnostiek of de in te stellen therapie.

Aanbevelingen

5.1.1 De hoofdbehandelaar:

- is de specialist naar wie de patiënt werd verwezen en/of bij wie het zwaartepunt van de behandeling ligt of is komen te liggen.
- is de verantwoordelijke specialist voor het medisch beleid in algemene zin.
- is het primaire aanspreekpunt ten opzichte van de patiënt en de huisarts.
- heeft een coördinerende functie ten opzichte van medebehandelaren en consulenten.

5.1.2 De CTB-arts is medebehandelaar voor de problematiek rondom chronisch respiratoir falen inclusief de beademing als de chronisch beademde patiënt door een andere medische specialist wordt opgenomen.

5.1.3 De medebehandelaar is verantwoordelijk voor zijn aandeel in de diagnostiek, behandeling, begeleiding en informatieverstrekking.

5

5.1.4 De hoofd- of medebehandelaar kan een consulent zoals de CTB-arts inschakelen ten behoeve van het beleid bij een bepaalde patiënt.

5.1.5 Een consulent is een arts van een ander specialisme, ingeschakeld ter verkrijging van een oordeel of advies over een bepaald aspect van de diagnostiek, de in te stellen therapie, begeleiding en informatieverstrekking.

5.2 Hoe is de verantwoordelijkheidsverdeling als de patiënt thuis of in een instelling verblijft?

10

Overwegingen

Voor de patiënt in zijn verblijfssituatie, thuis of in een woonvorm zonder instellingsarts, moeten ook heldere afspraken gemaakt worden over de verantwoordelijkheidsverdeling.

15

In lijn met het KNMG-voorstel is de huisarts hoofdbehandelaar en de CTB-arts medebehandelaar op het gebied van de problematiek rondom chronisch respiratoir falen inclusief de beademing.

Wanneer een patiënt met chronische beademing in een instelling verblijft waaraan een instellingsarts verbonden is, is de instellingsarts de hoofdbehandelaar en de CTB-arts medebehandelaar op het gebied van de problematiek rondom chronisch respiratoir falen inclusief de beademing.

20

Ook hier geldt dat de hoofdbehandelaar (huisarts dan wel instellingsarts) een coördinerende functie heeft en ten opzichte van de patiënt en andere betrokken zorgverleners, de primair aanspreekbare en voor het medisch beleid in algemene zin, de verantwoordelijke arts is.

25

Bij patiënten met chronische beademing komen nogal eens gezondheidsklachten voor al dan niet gerelateerd aan het chronisch respiratoir falen en/of de beademing. Daarom is het van het grootste belang dat een patiënt weet wat hem te doen staat en wie hij kan aanspreken voor hulp. De patiënt en zijn vertegenwoordiger moeten duidelijk geïnformeerd worden wie de hoofdbehandelaar en eerst aan te spreken persoon voor de behandeling is.

Aanbevelingen

5.2.1 Verantwoordelijkheden:

- De huisarts is hoofdbehandelaar wanneer een patiënt met chronische beademing thuis of in een woonvorm zonder instellingsarts verblijft.
- De instellingsarts is hoofdbehandelaar wanneer een patiënt met chronische beademing in een instelling verblijft.
- De CTB-arts is in beide situaties medebehandelaar op het gebied van de problematiek rondom chronisch respiratoir falen inclusief de beademing.

5.2.2 De hoofdbehandelaar (huisarts dan wel instellingsarts) heeft een coördinerende functie. Hij is ten opzichte van de patiënt en andere betrokken zorgverleners, de primair aanspreekbare en voor het medisch beleid in algemene zin, de verantwoordelijke arts.

5.2.3 De hoofdbehandelaar informeert de patiënt en zijn vertegenwoordiger duidelijk wie de hoofdbehandelaar en eerst aan te spreken persoon voor de behandeling is.

5

5.3 Hoe is de afstemming en informatieoverdracht geregeld?

Overwegingen

- 10 Hoewel het aantal patiënten met chronische beademing groeit, is het een relatief kleine groep. Zorgverleners komen in hun dagelijkse praktijk weinig of niet in aanraking met mensen met chronisch respiratoir falen en chronische beademing en kunnen daarom weinig of geen expertise opbouwen. De Centra voor Thuisbeademing zijn door het ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en sport (VWS) en de zorgverzekeraars erkende expertisecentra op het gebied van chronisch respiratoir falen en chronische beademing.
- 15 De risico's bij deze patiëntencategorie zijn in het algemeen hoog, incidenten kunnen grote tot fatale gevolgen hebben. Het is daarom uitermate belangrijk dat in alle situaties waarin een zorgverlener een patiënt met chronisch respiratoir falen en chronische beademing onderzoekt, behandelt of adviseert, hij dit afstemt met het CTB indien deze zorg zou kunnen interfereren met het chronische respiratoir falen.
- 20

Overdracht binnen de keten

- 25 Op grond van bovenstaande definities en het feit dat de chronisch beademde patiënt zich in verschillende situaties kan bevinden (thuis met beademing, opname in het ziekenhuis met al dan niet problemen op gebied van chronisch respiratoir falen) kan het hoofdbehandelaarschap bij een andere zorgverlener komen te liggen. Het is van groot belang dat, wanneer een hoofdbehandelaar verwijst, hij de specifieke informatie betreffende het chronisch respiratoir falen en de chronische beademing overdraagt. Ook het feit dat het CTB medebehandelaar is op het gebied van het chronisch respiratoir falen en de chronische beademing dient overgedragen te worden.
- 30 De situatie in de avonden en de weekenden verdient in dat opzicht specifieke aandacht. De huisarts/instellingsarts dient ervoor te zorgen dat de informatie die nodig is om de chronisch beademde patiënt adequaat te adviseren en behandelen ook in de avonden en weekenden beschikbaar is.
- 35 De nieuwe hoofdbehandelaar moet weten dat het om een chronisch beademde patiënt gaat en dat een eventuele behandeling van invloed kan zijn op het chronisch respiratoir falen en daarmee ook de beademing. Voorbeelden zijn het gebruik van medicatie die van invloed kan zijn op de ademhaling (morfine), het hoesten (codeïne) en het spierstelsel (diazepam, baclofen). Voorbeelden van

behandeling zijn een ingreep aan het gelaat of neus waarbij de niet-invasieve beademing voor een bepaalde periode niet gecontinueerd kan worden. Sommige patiënten met een neuromusculaire aandoening hebben verhoogde gevoeligheid voor algehele anesthesie, opioïden en spierrelaxantia of kunnen zelfs fataal reageren (Ashizawa ea, 2018, Birnkrant ea, 2009, Birnkrant ea, 2018, Myotonic Dystrophy Foundation, 2018, Muenster ea, 2012, <https://spoed.spierziekten.nl/>). Voor patiënten met verminderde kracht van de ademhalingsspieren kan dit potentieel gevaarlijk zijn, onder andere vanwege de spierverslapping en de postoperatieve problemen met ophoesten. De houding die per- of postoperatief nodig kan zijn (bijvoorbeeld platte rugligging na orthopedische ingrepen bij bekende diafragmazwakte) kan tot respiratoire complicaties leiden.

Als een patiënt thuis de beademingszorg volledig zelf regelt, is dat geen garantie dat hij dat bij een opname in het ziekenhuis ook nog kan. De conditie waaronder iemand opgenomen wordt, kan dusdanig veranderd zijn dat hij de beademing niet meer zelf kan regelen (zie module 4).

Dientengevolge dient het CTB op de hoogte te worden gebracht van de opname en behandeling zodat adviezen gegeven kunnen worden. Dit kan de behandelend arts zijn, maar de patiënt zelf kan het CTB ook op de hoogte brengen.

Aanbevelingen

5.3.1 Hoofdbehandelaar:

Draag bij verwijzing de informatie over dat er vanwege chronisch respiratoir falen en chronische beademing specifieke omstandigheden zijn en dat het CTB medebehandelaar op dit gebied is.

5.3.2 De huisarts of instellingsarts regelt dat informatie ook in de avonden en weekenden

beschikbaar is zodat de patiënt met chronisch respiratoir falen en chronische beademing adequaat geadviseerd en behandeld wordt.

5.4 Welke informatie moet de hoofdbehandelaar van de CTB-arts ontvangen bij de behandeling van een patiënt met chronisch respiratoir falen en chronische beademing?

Overwegingen

De arts die een patiënt met chronisch respiratoir falen en chronische beademing op zijn afdeling opneemt of behandelt, is vanaf dat moment als hoofdbehandelaar verantwoordelijk voor de zorg, inclusief de beademing. Het CTB is als medebehandelaar desgevraagd graag bereid om advies te verstrekken maar dan dient het CTB wel (bij electieve opnames) ruim op tijd op de hoogte gesteld te worden van elke opname, ingreep of behandeling. Voor de hoofdbehandelaar is het hoe dan ook van belang om te weten welke risico's patiënten met chronisch respiratoir falen en daarmee ook beademing lopen bij een opname, ingreep of behandeling. Om die reden is het van belang dat er een zogenaamde 'hoofdbehandelaarsbrief' ontwikkeld wordt door de CTB's met deze informatie.

Voorbehouden- en risicovolle handelingen

Bij patiënten met chronisch respiratoir falen en chronische beademing dienen door zorgverleners soms voorbehouden en risicovolle handelingen te worden uitgevoerd. Deze handelingen vallen onder de Wet BIG, art. 35 en 38. Het betreft o.a. de volgende handelingen:

Voorbehouden handelingen:

- wisselen van de gehele tracheacanule
- uitzuigen van de luchtwegen via een trachecanule

Risicovolle handelingen:

- aan- en afsluiten van de beademing
- verwisselen van de binnencanule
- verzorging van het tracheostoma
- 5 • opzetten spreekklep
- druppelen van fysiologisch zout 0.9%
- opblazen en legen van de cuff van de tracheacanule
- verwisselen van canulebandje
- aanstippen van wildvlees rond het trachestoma
- 10 • balloneren
- airstacken
- mechanische in-/exsufflatie (behandeling met de 'hoestmachine', de coughlator)

15 De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor het deskundig en bekwaam (laten) uitvoeren van bovengenoemde handelingen. De hoofdbehandelaar is als arts bevoegd om deze handelingen uit te voeren, maar dat maakt hem niet automatisch daartoe bekwaam. Als deze handelingen gedelegeerd worden, moet de hoofdbehandelaar zich ervan vergewissen dat de uitvoerende zorgverlener, verpleegkundige of verzorgende bekwaam en bevoegd is om de handelingen deskundig en veilig uit te voeren. Zo nodig moet de hoofdbehandelaar ervoor zorgen dat toezicht en interventies mogelijk zijn.

20

De hoofdbehandelaar van een patiënt met chronisch respiratoir falen en chronische beademing kan gevraagd worden een uitvoeringsverzoek te tekenen voor de voorbehouden- en risicovolle handelingen die bij de patiënt van toepassing zijn. Dit kan ook door de CTB-arts gedaan worden.

25 Wettelijk gezien is een uitvoeringsverzoek voor risicovolle handelingen niet nodig, maar veel zorgverleners /instellingen vinden de eenduidigheid in het aanvraagproces van een uitvoeringsverzoek voor zowel voorbehouden- en risicovolle handelingen opwegen tegen de administratieve lasten.

30 **Ziekenhuisopname en -ontslag**

Bij opname in het ziekenhuis moet de patiënt altijd de eigen beademingsapparatuur met toebehoren en de CTB-map meenemen. Chronische beademing kan immers meestal niet zomaar enkele dagen of nachten worden gestaakt. Mocht de beademing vanwege de klinische conditie van de patiënt onverhoopt niet op de voor patiënt normale manier gecontinueerd kunnen worden, dan dient de patiënt respiratoir bewaakt en beademd te worden op een Intensive Care (IC) afdeling of soms op een andere afdeling met expertise op dit gebied en mogelijkheid tot respiratoire monitoring bijvoorbeeld Medium Care (MC) of longafdeling, o.a. afhankelijk van onderliggende ziekte. Zie module 4 (linkje). Bij twijfel over de noodzaak hiertoe is telefonisch overleg met het CTB aangewezen. Gezien haar specifieke expertise is het van belang dat het CTB betrokken wordt bij de

35

40 beoordeling of verblijf op een andere afdeling dan een IC veilig en verantwoord is. In principe is dit laatste alleen mogelijk als de klinische conditie van de patiënt stabiel is. Voorwaarden zijn dat de patiënt in staat is om:

1. zijn beademing zoals thuis zelfstandig uit te voeren,
2. effectief te communiceren en te alarmeren en
- 45 3. eenvoudige beademingsgerelateerde problemen zelf op te lossen.

Een andere mogelijkheid is dat de patiënt beschikt over een eigen zorgverlener die de beademing kan bedienen tijdens de opname.

Iedere zorgverlener die de patiënt verzorgt dient te kunnen beschikken over de telefoonnummers via welke het CTB bereikbaar is. Deze nummers staan vermeld in de CTB-map die de patiënt bij zich heeft.

50

Meer informatie over spoedzorg bij spierziekten is te vinden via <https://spoed.spierziekten.nl/>

Voor de continuïteit van een adequate beademingszorg thuis dient het CTB tijdig op de hoogte gesteld te worden van het voornemen tot ontslag van de patiënt naar huis. Als de patiënt naar huis wordt ontslagen, wordt deze formeel weer overgedragen aan de huisarts of instellingsarts, die op hun beurt weer hoofdbehandelaar worden. Het CTB blijft medebehandelaar en moet ook geïnformeerd worden over het beloop van de opname en het ontslag met een schriftelijke overdracht en/of een ontslagbrief.

10 Peri-operatieve aandachtspunten

De patiënt moet pre-, per- en postoperatief zo nodig kunnen beschikken over de eigen beademingsapparatuur met toebehoren. Van belang is om te realiseren dat de patiënt met chronisch respiratoir falen en beademing meestal geen of beperkte respiratoire reserve heeft. Om een ingreep veilig te laten verlopen met zo min mogelijk kans op respiratoire complicaties, dient daarom aan een aantal voorwaarden te worden voldaan:

1. Normoventilatie voorafgaand aan de ingreep, zowel tijdens beademing als tijdens spontane respiratie: PCO_2 4,7-6,0 kPa of 35-45 mmHg, tenzij de patiënt aan de beademing of spontaan ademend niet normocapnisch is geweest. Te denken valt aan patiënten met COPD. Verificatie is gewenst door middel van een capillaire dan wel arteriële bloedgasanalyse. De situatie van optimale beademing betreft zowel patiënten die alleen 's nachts worden beademd als patiënten die ook overdag worden beademd. Bij vermoeden van retentie van bronchiaal secreet of beginnende luchtweginfectie dient van electieve ingrepen te worden afgezien, zeker indien invasieve beademingstechnieken geïndiceerd zijn.
2. De plaats van de ingreep bij de patiënt kan een andere interface (masker of canule), beademingsinstelling of beademingsduur noodzakelijk maken. Bijvoorbeeld een ingreep aan het gezicht kan betekenen dat het (mond-)neusmasker tijdelijk niet meer past vanwege zwelling. In geval van een ingreep aan de neus kan de patiënt tijdelijk niet via de neus beademd worden en dient deze enkele weken voor de ingreep ingesteld te worden op mondbeademing. Dit dient in afstemming met het CTB te gebeuren.
3. De houding van de patiënt tijdens de ingreep is belangrijk. In geval van diafragmazwakte wordt platte rugligging tijdens spontane respiratie doorgaans slecht verdragen. Tijdens regionale anesthesie in platte rugligging is daarom gebruik van patiënt's eigen beademingsapparatuur essentieel, waarbij afhankelijk van de ingreep zo nodig voor een andere interface moet worden gekozen. Tijdens algehele anesthesie moet rekening gehouden worden met meer uitgesproken gaswisselingsstoornissen dan bij niet-respiratoir bedreigde of niet-respiratoir insufficiënte patiënten.
4. Postoperatief is meestal (respiratoire) bewaking van de beademing en eventuele behandeling op een IC-afdeling geïndiceerd. Indien chronisch niet-invasief beademde (NPPV) en perioperatief endotracheaal geïntubeerde patiënten postoperatief kunnen worden geëxtubeerd, dienen zij een helder bewustzijn te hebben zodat postoperatieve NPPV op de PACU (Post Anaesthesia Care Unit) of op de IC zo nodig hervat kan worden.

Behandeling

Vanwege de potentieel ademdepressieve werking van morfinomimetica, sedativa, anxiolytica en zuurstof dient hier zeer terughoudend mee om gegaan te worden. Indien deze medicatie toch nodig mocht zijn, dan dient de ventilatie bewaakt te worden (pulsoximetrie aangevuld met bloedgasanalyse en observatie ademhaling).

Aanbeveling

5.4.1 Het CTB voorziet de hoofdbehandelaar van de patiënt chronische beademing van relevante informatie met betrekking tot risicovolle en voorbehouden handelingen, beleid bij ziekenhuisopname en peri-operatieve aandachtspunten.

Implementatieplan

5

Aanbeveling 5.4.1: Ontwikkel en verspreid een brief voor de hoofdbehandelaar ten behoeve van alle patiënten.
Betrokken organisaties: CTB's
Invoeringstermijn: <1 jaar

5.5 Wat kan de hoofdbehandelaar van een chronisch beademde patiënt verwachten van het CTB?

10

Overwegingen

Het aantal patiënten met chronisch respiratoir falen en chronische beademing is een relatief kleine groep, maar toch kan vrijwel iedere arts geconfronteerd worden met een dergelijke patiënt. Omdat zorgverleners in hun dagelijkse praktijk weinig of niet in aanraking komen met deze patiëntengroep, is er nauwelijks de gelegenheid om expertise op te bouwen. De hoofdbehandelaar dient daarom te allen tijde terug te kunnen vallen op de expertise van de Centra voor Thuisbeademing.

15

Daartoe is het noodzakelijk dat ieder CTB 24 uur per etmaal, 7 dagen per week bereikbaar is voor advies en informatie. Er is altijd een dienstdoende voorwacht (CTB verpleegkundige en/of arts-assistent) bereikbaar en een CTB-arts/longarts als achterwacht. Ieder CTB beschikt over een telefonisch spreekuur, overdag tijdens werkdagen.

20

Aanbeveling

5.5.1 Het CTB is 24 uur per dag 7 dagen per week bereikbaar.
De hoofdbehandelaar kan laagdrempelig 24/7 terugvallen op de expertise van de verpleegkundigen en artsen van het CTB c.q. dienstdoende longarts.

25

Literatuur

Ashizawa T, Gagnon C, Groh WJ, Gutmann L, Johnson NE, Meola G, ea. Consensus-based care recommendations for adults with myotonic dystrophy type 1. *Neurology: Clinical Practice*. 2018;8(6):507–20.

30

Birnkrant DJ. The American College of Chest Physicians Consensus Statement on the Respiratory and Related Management of Patients With Duchenne Muscular Dystrophy Undergoing Anesthesia or Sedation. *Pediatrics*. 2009;123(Supplement 4).

35

Birnkrant DJ, Bushby K, Bann CM, Alman BA, Apkon SD, Blackwell A, ea. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: respiratory, cardiac, bone health, and orthopaedic management. *The Lancet Neurology*. 2018;17(4):347–61. and Osteoporosis Management of the Patient With Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatrics*. 2018;142(Supplement 2).

40

Myotonic Dystrophy Foundation (MDF), Consensus-based Care Recommendations for Adults with Myotonic Dystrophy Type 1 Myotonic Dystrophy Foundation; Available from:
https://www.myotonic.org/sites/default/files/MDF_2018_CareConsiderationsDM1_2019_1_4.pdf

- 5 Koninklijk Nederlandse Maatschappij tot bevordering van de Geneeskunst (KNMG), Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg, Utrecht 2010

10 Muenster T, Mueller C, Forst J, Huber H, Schmitt HJ. Anaesthetic management in patients with Duchenne muscular dystrophy undergoing orthopaedic surgery. *European Journal of Anaesthesiology*. 2012;29(10):489–94.

Module 6 Apparatuur en disposables

Inleiding

5 Vanwege het complexe karakter van chronische beademing zijn veel partijen betrokken bij het zorgtraject, zowel intra- als extramuraal, dwars door de hele keten heen. Afstemming in de zorgketen is letterlijk van levensbelang voor de patiënt met chronische beademing. Hierbij horen duidelijke rollen en afspraken, ook over de inzet van de technische uitrusting. In deze module gaan we in op de beademingsapparatuur, disposables en bijkomende technische uitrusting, onderhoud en vervanging, updates en upgrades en rolstoelopbouw.

10

Uitgangsvraag

Welke apparatuur en disposables worden gebruikt voor welke patiënt? Hoe zit het met onderhoud, vervanging en rolstoelopbouw?

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Apparatuur, onderhoud en verantwoordelijkheden

- Welke apparatuur en daaraan gerelateerde technische uitrusting wordt in de woonsituatie gebruikt bij patiënten van het Centrum voor Thuisbeademing?
- Hoe liggen de verantwoordelijkheden met betrekking tot aanschaf, gebruik, vervanging, updates, upgrades en het preventieve- en correctieve onderhoud?

2. Vervanging van onderdelen van het beademingscircuit

- Hoe lang kunnen de verschillende onderdelen van het beademingscircuit veilig en doelmatig gebruikt worden?
- Welke minimale eisen moeten er gesteld worden aan het water dat gebruikt wordt in de actieve bevochtiger om deze veilig te kunnen gebruiken?

3. Rolstoelopbouw:

- Door wie wordt bepaald of een rolstoelopbouw noodzakelijk is?
- Welke criteria zijn er voor rolstoelopbouw?
- Wie is verantwoordelijk voor opbouw en eindcontrole?

Zoeken en selecteren

15 Om de uitgangsvraag te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst, Richtlijnen DGP, AARC, convenant, WKKGZ, MDR). Er is geen systematisch literatuuronderzoek gedaan, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

20

Module 6.1- apparatuur, onderhoud en verantwoordelijkheden

- Welke apparatuur en daaraan gerelateerde technische uitrusting wordt in de woonsituatie gebruikt bij patiënten van het Centrum voor Thuisbeademing?
- Hoe liggen de verantwoordelijkheden met betrekking tot aanschaf, gebruik, vervanging, updates, upgrades en het preventieve- en correctieve onderhoud?

Inleiding

Zoals in module 2 beschreven, hangt de keuze van de te gebruiken beademingsapparatuur samen met de vorm van beademing, de leefstijl van de patiënt en de veiligheidseisen. Ook de duur van de beademing, noodzaak tot accuvoorziening en eventuele plaatsing op een rolstoel spelen een rol. De indicatiestelling voor de benodigde technische uitrusting en het bepalen van de juiste instellingen/therapie wordt behandeld in module 2. Belangrijke aspecten zoals taken en verantwoordelijkheden betreffende de technische uitrusting en de veiligheid, het onderhoud en eventuele opbouw van apparatuur op een rolstoel worden in deze module beschreven.

10 **Welke apparatuur en daaraan gerelateerde technische uitrusting wordt in de woonsituatie gebruikt bij patiënten van het Centrum voor Thuisbeademing (CTB)?**

Technische uitrusting- apparatuur en disposables

We gebruiken de term technische uitrusting voor alle techniek die gerelateerd is aan de beademing (niet-limitatief!):

- 15 • beademingsapparatuur inclusief accu's
- slangen/filters/kunstneuzen/kleppen/(spraak)kleppen/swivles/doppen
- interface (masker, mondstuk, pillows, canule, reserve- en noodcanule)
- bevochtiger
- uitzuigapparatuur
- 20 • airstack- en handbeademingsballon
- hoestmachine
- monitoring (O₂ en CO₂)
- trolley

Vernevelaar, het alarmsysteem van de verblijfssituatie, rolstoel en zuurstoftoediening vallen wel onder de technische uitrusting, maar niet onder de verantwoordelijkheid van het CTB. De taak van het CTB is te zorgen dat de technische uitrusting veilig gebruikt kan worden, ook als er combinaties gemaakt worden met technische uitrusting die niet onder de verantwoordelijkheid van het CTB valt.

30 De verbruiksartikelen die nodig zijn bij de beademingszorg; gaasjes, handschoenen en spuitjes vallen NIET onder de term technische uitrusting, evenals fixatie van canules en kinbandjes.

Voor een subgroep van de technische uitrusting gebruiken we vanwege het leesgemak de term beademingsapparatuur. Dit is apparatuur met stekker, waarvoor onderhoud en registratie nodig is; beademingsmachine, actieve bevochtiging, uitzuigapparatuur, hoestmachine en monitoring.

35 **Hoe liggen de verantwoordelijkheden met betrekking tot aanschaf, gebruik, vervanging, updates, upgrades en het preventieve- en correctieve onderhoud?**

Taken en verantwoordelijkheden

40 Het ziekenhuis waar het CTB onder valt is binnen Nederland eindverantwoordelijk voor het adequaat functioneren van de beademingsapparatuur op basis van het convenant medische technologie en de Wkkgz⁵. De verantwoordelijkheden die hieruit voortvloeien, zoals het uitvoeren van preventief en correctief onderhoud, kunnen bij een derde partij belegd worden. Indien het onderhoud van, en de afhandeling van storingen aan de beademingsapparatuur wordt uitbesteed, dan is dit vastgelegd in een overeenkomst die wordt opgemaakt door het ziekenhuis waar het CTB is gevestigd en de

45 onderhoudsfirma die de betreffende apparatuur onderhoudt en/of levert. Dit betreft een firma die

⁵ Wkkgz: de Wet kwaliteit, klachten en geschillen in de zorg, hierin is onder meer vastgelegd wat goede zorg inhoudt. <https://www.rijksoverheid.nl/onderwerpen/kwaliteit-van-de-zorg/wet-kwaliteit-klachten-en-geschillen-zorg>

gecertificeerd is voor het onderhouden van beademingsapparatuur en beschikt over een passend kwaliteitsmanagementsysteem, bijvoorbeeld ISO 13485. In de rest van deze module zal de partij die het onderhoud uitvoert worden aangeduid als de onderhoudsfirma.

Wat betreft het onderhoud van de apparatuur dient in een overeenkomst minimaal omschreven te zijn:

- De onderhoudsfrequentie, gerelateerd aan het advies van de fabrikant (MDR⁶).
- De bereikbaarheid van de firma voor het afhandelen van vragen en storingen is vierentwintig uur per dag, gedurende zeven dagen per week;
- Het tijdsbestek waarbinnen storingen aan apparatuur dienen te worden verholpen is binnen vier uur (afhankelijk van het type apparatuur), waarbij voor de Waddeneilanden, Saba, Sint Eustatius, Bonaire, Aruba, Curaçao en Sint Maarten aangepaste afspraken worden gemaakt.

De taken en verantwoordelijkheden van de diverse disciplines/partijen bij de keuze, het gebruik, onderhoud en beleid bij storingen worden hieronder beschreven.

Onderhoudsfirma en/of leverancier

De leverancier van de beademingsapparatuur dient een Nederlandstalige handleiding of gebruiksaanwijzing te leveren aan het CTB die de apparatuur voorschrijft en zorgt dat deze beschikbaar blijft. Het CTB ontvangt naast deze handleiding een Engels of Nederlandstalige technische handleiding.

Indien de door de fabrikant voorgeschreven onderhoudsinterval langer is dan één jaar kan het CTB met de onderhoudsfirma een periodieke functie- en veiligheidscontrole overeenkomen met een korter interval.

Na het verrichten van dit onderhoud of de aanvullende veiligheidscontrole dient een sticker op een duidelijk zichtbaar plaats op het toestel geplaatst te worden waarop duidelijk is af te lezen tot wanneer het toestel veilig te gebruiken is.

Daarnaast wordt in de overeenkomst tussen het CTB en de onderhoudsfirma vermeld dat:

- Indien storingen niet binnen de gestelde termijn, welke afhankelijk is van het type apparatuur, verholpen kunnen worden, de firma een identiek bruikleenapparaat met dezelfde softwareversie en alarmaansluitingen ter beschikking stelt of eventueel, in overleg met het CTB, een equivalent apparaat. Het CTB wordt geïnformeerd over eventuele wisselingen van apparatuur.
- Onderhoud en het verhelpen van storingen wordt uitgevoerd aan de hand van vastgestelde procedures en/of controlelijsten naar het voorschrift van de fabrikant.
- Onderhoud en het verhelpen van storingen wordt uitgevoerd door technici die aantoonbaar bekwaam zijn, werken volgens de instructies van de fabrikant en gebruikmaken van de door de fabrikant voorgeschreven onderdelen of daaraan gelijkgestelde onderdelen (convenant medische technologie, MDR).
- De uitgevoerde werkzaamheden worden vastgelegd. Het CTB kan deze gegevens te allen tijde inzien.
- De firma, op verzoek van het CTB, voldoende scholing/instructie verzorgt over de verstrekte apparatuur voor de verschillende doelgroepen; artsen, verpleegkundigen en technici.
- Het ziekenhuis heeft de plicht de onderhoudsfirma te controleren op het uitgevoerde onderhoud en de afhandeling van storingen, bijvoorbeeld door het uitvoeren van audits of het nemen van steekproeven.

⁶ MDR: Medical Devices Regulation, Europese regelgeving betreffende medische hulpmiddelen, zie <https://eumdr.com/>

- De onderhoudsfirma controleert volgens afspraak met het CTB periodiek de staat van de apparatuur.

Het CTB:

- 5
- Heeft inzicht in de status van onderhoud en storingen van apparatuur en laat zich actief voorzien van rapportages.
 - Is verantwoordelijk voor het aankoopbeleid van de apparatuur volgens de binnen het ziekenhuis geldende voorwaarden en procedures.
- 10
- Stelt voorafgaand aan de keuze van de apparatuur een pakket van eisen (PvE) op met de voorwaarden waaraan het apparaat moet voldoen en betreft actief patiënten bij het opstellen van het PvE.
 - Bepaalt samen met de onderhoudsfirma de afschrijvingstermijn van de apparatuur.
 - Heeft richtlijnen over het onderhoud en de vervanging van alle apparatuur die gebruikt wordt in combinatie met beademingsapparatuur in de verblijfssituatie.
- 15
- Is verantwoordelijk voor het geven van voorlichting en instructie over het gebruik en onderhoud van de apparatuur aan de zorgverleners en patiënten waarbij de verkregen gegevens van de leverancier worden meegenomen, zie module 7 over scholing.
 - Het CTB zorgt ervoor dat de onderhoudsfirma op de hoogte is van de locatie van de te onderhouden apparatuur.

20

Patiënt en/of zorgverlener

De patiënt en/of zorgverlener

- Neemt kennis van de richtlijnen voor het dagelijks onderhoud en zorgt ervoor dat hij door het CTB wordt geïnstrueerd over dagelijks gebruik, onderhoud en procedure bij storing van de apparatuur.
 - Dient de apparatuur en alle aanverwante zaken te onderhouden volgens de door het CTB opgestelde richtlijnen.
 - Dient zorgvuldig om te gaan met de aan hem toevertrouwde apparatuur.
 - Stelt de onderhoudsfirma in staat periodiek onderhoud te verrichten.
- 25

30 De wederzijdse verantwoordelijkheden zijn beschreven in de CTB-map. De CTB-VK neemt deze door met de patiënt bij het instellen.

Veiligheidsinspectie

35 Indien bij een veiligheidsinspectie een onveilige situatie wordt geconstateerd, wordt dit direct (dezelfde dag) gemeld aan het betreffende CTB, gevolgd door een schriftelijke melding. Ook wordt vermeld wat men (de firma, het CTB) heeft ondernomen om de onveilige situatie op te heffen en wat de adviezen zijn om vergelijkbare onveilige situaties in de toekomst te voorkómen. Als hierbij inspanningen van het CTB vereist zijn, worden de resultaten hiervan besproken met de onderhoudsfirma.

40

Updates en upgrades

Een update wordt uitgebracht om ontoelaatbare tekortkomingen of beveiligingsrisico's te herstellen of om kleine verbeteringen door te voeren (bijvoorbeeld in de user interface) en valt daarmee onder het onderhoud van de apparatuur. Een upgrade brengt meestal grotere veranderingen met zich mee, zoals volledig nieuwe functionaliteit, een nieuwe gebruikersinterface, etc.

45

Verplichte upgrades welke worden voorgeschreven door de fabrikant zullen kosteloos moeten worden uitgevoerd. Dit gebeurt in goede afstemming met het CTB. De beslissing om een niet verplichte update of upgrade uit te voeren ligt bij het CTB in overeenstemming met de onderhoudsfirma.

50

Aanbevelingen

6.1.1 Het ziekenhuis waaronder het CTB valt is eigenaar van de beademingsapparatuur en is verantwoordelijk voor het adequaat functioneren ervan.

6.1.2 Er is een overeenkomst tussen het CTB en een gecertificeerde leverancier/gecertificeerde onderhoudsfirma waarin afspraken staan over:

- instructie,
- preventief onderhoud- inclusief (verplichte) veiligheidsupdates,
- het beleid voor het verhelpen van storingen.

6.1.3 De onderhoudsfirma:

- verricht periodiek preventief onderhoud conform de fabrieksspecificaties,
- voert eventuele (verplichte) updates uit in afstemming met het CTB binnen de door de fabrikant gestelde termijnen,
- legt werkzaamheden in het kader van onderhoud vast. Het CTB kan deze te allen tijde inzien.
- meldt direct (=dezelfde dag) onveilige situaties aan het CTB.

5

6.1.4 Het CTB controleert de onderhoudsfirma op het uitgevoerde onderhoud.

6.1.5 De wederzijdse verantwoordelijkheden tussen het CTB en de gebruiker zijn vastgelegd in de CTB-map.

Implementatieplan

Aanbeveling 6.1.5: Ontwikkel en verspreid document wederzijdse verantwoordelijkheden CTB's en patiënten

Betrokken organisaties: CTB's.

Invoeringstermijn: < 1 jaar

10

Module 6.2 Vervanging van onderdelen van het beademingscircuit

- Hoe lang kunnen de verschillende onderdelen van het beademingscircuit veilig en doelmatig gebruikt worden?
- Welke minimale eisen moeten er gesteld worden aan het water dat gebruikt wordt in de actieve bevochtiger om deze veilig te kunnen gebruiken?
- Wat is ervoor nodig om beademingsapparatuur op een veilige manier opnieuw in te zetten bij een andere patiënt?

Inleiding

15 Beademing in de thuissituatie stelt andere eisen aan het gebruikte beademingscircuit dan in een ziekenhuis. Thuisbeademing is een relatief kleine afzetmarkt voor leveranciers van beademingscircuits en toebehoren. De voorschriften van de fabrikant zijn veelal gericht op toepassing in een ziekenhuisomgeving waar de kans op kruisbesmetting hoger is.

20 Overwegingen

25 Er is nog geen bewijs gevonden dat vervuilde slangen en maskers een hoger risico geven op luchtweginfecties (Toussaint & Reychler, 2010). Er is wel een relatie gevonden tussen (zichtbaar) verontreinigde interfaces en kolonisatie van de neus (Rodriguez Gonzalez-Moro, 2004). De Nederlandse CTB's hebben inmiddels veel ervaring opgedaan met het langer gebruiken van beademingscircuits dan voorgeschreven door de fabrikant. Er is beperkte literatuur beschikbaar

5 waaruit blijkt dat het frequent wisselen van beademingsslangen in een ziekenhuis omgeving geen reductie van het aantal longontstekingen geeft (zie literatuurlijst langer gebruiken beademingsslang). Aan de keus voor het langer gebruiken van beademingscircuits liggen niet alleen economische overwegingen ten grondslag; ook vanuit het oogpunt van milieubelasting, logistiek en praktische bezwaren van het benodigde opslagvolume en bijbehorende afvalstroom bij de patiënt thuis is extensie van het gebruik te overwegen.

Hoe lang kunnen de verschillende onderdelen van het beademingscircuit veilig en doelmatig gebruikt worden?

10

Reiniging en vervanging van disposables

Er is een aantal algemene richtlijnen te geven voor het reinigen en vervangen van disposables. Voor de meeste onderdelen geldt dat huishoudelijk schoonmaken afdoende is. Reinig bij voorkeur met pH-neutraal schoonmaakmiddel, spoel goed af en laat goed drogen.

15 Aanvullende instructies worden door de CTB's gezamenlijk opgesteld, onderbouwd en kenbaar gemaakt in het learning management systeem (LMS) via de website www.ctbscholing.nl. Hier vindt u de uitgebreide lijst van instructies voor schoonmaken en vervangen van disposables. Patiëntspecifieke instructies staan in de CTB-map.

20 Voor het reinigen en vervangen van disposables gelden de volgende vuistregels:

- Defecte of niet functionerende (onderdelen van) het beademingscircuit worden direct vervangen. De patiënt of zorgverlener bewaakt dat er voldoende voorraad direct voorhanden is.
- Geadviseerd wordt om de binnenzijde van de maskers eenmaal per dag met een vochtig doekje af te nemen. Indien zichtbaar verontreinigd huishoudelijk reinigen (met een pH-neutraal schoonmaakmiddel).
- De pot van de bevochtiger wordt dagelijks geleegd en van schoon water voorzien en dient minimaal één keer per week huishoudelijk schoongemaakt te worden.
- Reinig slangen die zichtbaar verontreinigd zijn huishoudelijk.

30

Canules:

- Siliconencanules (zonder binnencanule): wisselen volgens afspraak en huishoudelijk reinigen met een wattenstaafje of gaasje en laten drogen. De frequentie van wisselen wordt individueel afgesproken.
- Canules met binnencanule: binnencanule tweemaal per dag wisselen, huishoudelijk reinigen en droog wegleggen. Buitencanule wisselen volgens afspraak.
- Meestal worden er tegelijkertijd twee canules gebruikt die na 2 keer 28 dagen vervangen worden door 2 nieuwe.

40 Bij het verlaten van het ziekenhuis, na een luchtweginfectie of na een antibioticakuur wordt het gehele beademingscircuit vervangen.

Deze reinigingsinstructies zijn ontleend aan de voorschriften van de landelijke Werkgroep Infectiepreventie waarvan de revisie datum inmiddels is verlopen (WIP richtlijn longontsteking bij beademde patiënten; niet-medicamenteuze preventie).

45 Welke minimale eisen moeten er gesteld worden aan het water dat gebruikt wordt in de actieve bevochtiger om deze veilig te kunnen gebruiken?

Minimale eisen aan water voor actieve bevochtiging

50 Luchtbevochtigers waarbij de lucht door het water stroomt (luchtbellen door luchtbevochtigers) kunnen in theorie besmettelijke aërosolen produceren als het water verontreinigd is. Bij luchtbevochtigers waarbij de lucht alleen over het wateroppervlak stroomt (passover luchtbevochtigers) is dit niet mogelijk,

waardoor gesteriliseerd water niet nodig is (Wenzel ea, 2005); dit onderzoek is echter uitgevoerd onder CPAP-omstandigheden (continue positieve luchtdruk; CPAP). Om kalkafzetting te verminderen wordt wel eens goed doorgekookt en weer afgekoeld water toegepast. In Nederland is de waterkwaliteit in de meeste regio's voldoende en is dit niet noodzakelijk.

5 Wat is nodig om beademingsapparatuur op een veilige manier opnieuw in te zetten bij een andere patiënt?

Reinigen technische uitrusting

10 Op het oppervlak van ziekenhuisapparatuur zijn levensvatbare ziekteverwekkers aangetroffen (Weber DJ ea, 2010). Het is mogelijk deze via aanraking over te dragen. Bij het wisselen van een beademingstoestel ten behoeve van een andere patiënt is desinfectie noodzakelijk om de kans op overdracht te minimaliseren. Gebruik hiervoor een desinfectiemiddel wat is toegestaan door de fabrikant van het toestel. Veelal volstaat afnemen met 70% alcohol (WIP-2) of het vernevelen van waterstofperoxide in een speciaal hiervoor ingerichte ruimte.

15 Er zijn geen studies gevonden die aantonen dat er levensvatbare ziekteverwekkers inwendig in het beademingstoestel voorkomen en/of dat er kans is op overdracht van eventuele ziekteverwekkers via de lucht. Er zijn geen studies gevonden die aantonen dat het plaatsen van een ingeschakeld beademingstoestel in een speciale ruimte waar waterstofperoxide wordt verneveld effectief is voor het desinfecteren van het inwendige van het beademingstoestel.

20

Bacteriefilter

Bij toestellen die veelvuldig gewisseld worden tussen patiënten (bijvoorbeeld ten behoeve van het instellen van patiënten) is het toepassen van een bacterie-virus filter uit voorzorg aanbevolen (WIP-1). Bij de hoestmachine wordt standaard een filter gebruikt. Het nu gebruikte filter is 99.99% virus en bacteriebestendig. De verwachting is dat dit voldoende bescherming biedt. De buitenlucht wordt bij een hoestmachine eerst naar binnen gepompt. Om een nieuwe gastheer te besmetten zou een virus eerst door het filter heen naar binnen gepompt moeten worden, dan in leven moeten blijven en vervolgens door een nieuw filter terug moeten gaan naar een nieuwe gastheer om deze te besmetten.

30 **Aanbevelingen**

6.2.1 Gebruik in de actieve bevochtiger welke werkt via verwarming/verdamping vers kraanwater.

6.2.2 Vervang de onderdelen van het beademingscircuit bij beschadiging, reinig bij zichtbare verontreiniging en vervang periodiek volgens gezamenlijk voorschrift CTB's.

6.2.3 Ontsmet het beademingstoestel uitwendig voordat het toestel wordt ingezet bij een andere patiënt.

35

Module 6.3 – Rolstoelopbouw

- Door wie wordt bepaald of een rolstoelopbouw noodzakelijk is?
- Welke criteria zijn er voor rolstoelopbouw?
- Wie is verantwoordelijk voor opbouw en eindcontrole?

Inleiding

40 Dit onderdeel beschrijft de voorwaarden voor het veilig en ergonomisch opbouwen van beademingsapparatuur en uitzuigpompen op elektrisch aangedreven, handbewogen of duwrolstoelen dan wel scootmobielen. Omwille van de leesbaarheid gebruiken we voor al deze vervoermiddelen de term rolstoel.

Overwegingen

- 5 Zowel de rolstoel als het beademingstoestel, de uitzuigpomp en ander toebehoren zijn medische hulpmiddelen. Aan fabrikanten van medische hulpmiddelen worden hoge eisen gesteld met betrekking tot de veiligheid van hun producten. Bij het samenstellen of het aanbrengen van veranderingen aan een medisch hulpmiddel kan een deel van die verantwoordelijkheid verschuiven naar de partij die dit uitvoert. De firma die de opbouw verricht is eindverantwoordelijk voor een veilige combinatie van (elektrische) rolstoel, de mechanische constructie en de beademingsapparatuur en onderbouwt dit. Het verdient aanbeveling dat de fabrikanten van de verschillende hulpmiddelen afspraken maken hoe deze veilig samen te bouwen zijn, dit kan bijvoorbeeld in de vorm van een convenant tussen deze partijen.
- 10 De opbouw van beademingsapparatuur op een rolstoel mag alleen plaatsvinden door bedrijven, die daarvoor goedkeuring van het CTB hebben gekregen op basis van een passend kwaliteitssysteem. Voor de traceerbaarheid is het belangrijk dat de firma de opbouw voldoende documenteert. Bij de opbouw van een rolstoel zijn een aantal technische aspecten van belang (zie bijlage 6-1).
- 15 De indicatie voor het opbouwen van beademingsapparatuur wordt gesteld door de behandelend CTB-arts of de CTB-VK. De opbouw wordt in principe maar op 1 rolstoel van de gebruiker geïndiceerd. Bij de opbouw wordt zoveel mogelijk rekening gehouden met de wensen van de gebruiker. Het CTB streeft naar een zo veilige en gebruiksvriendelijk mogelijke opbouw.
- 20 Bij patiënten met een snel progressieve ziekte die hebben aangegeven dat zij voor beademing in aanmerking willen komen houdt degene die een nieuwe rolstoel voorschrijft er zo mogelijk rekening mee dat er op enige termijn beademingsapparatuur op de rolstoel geplaatst zal worden. De rolstoel moet hiervoor geschikt zijn.
- 25 Het CTB informeert patiënt en leverancier d.m.v. een brief over de gewenste werkwijze en accucapaciteit m.b.t. elektrische rolstoelen die in aanmerking komen voor opbouw chronische beademingsapparatuur.

Procedure

- 30 Het CTB verzoekt de eigenaar van de rolstoel, de verstrekker, toestemming te verlenen beademingsapparatuur op de rolstoel te laten plaatsen.
- De CTB-technicus neemt contact op met de leverancier van de rolstoel of een andere door het CTB geselecteerde firma en geeft de opdracht tot plaatsing van de apparatuur.
- De verstrekker is verantwoordelijk voor het onderhoud van de rolstoel. Het verdient aanbeveling dat de verstrekker periodiek onderhoud van de rolstoel laat plegen. De regelmaat van deze controles is afhankelijk van de afspraken die de verstrekker met de leverancier van de rolstoel heeft gemaakt.
- 35 Wanneer het CTB op de hoogte gesteld wordt van de controles kan afstemming plaats vinden wat betreft onderhoud van rolstoel en de beademingsapparatuur. Een rolstoel waarop beademingsapparatuur met toebehoren is gebouwd, dient onderhouden te worden op voorschrift van de fabrikant.
- 40

Aanbevelingen

6.3.1 De CTB-arts of -VK stelt de indicatie voor het opbouwen van apparatuur op de rolstoel.

6.3.2 Bij de keuze van een elektrische rolstoel voor patiënten met een progressieve ziekte wordt rekening gehouden met de mogelijkheid om eventueel later een beademingstoestel op te bouwen.

6.3.3 De firma die de opbouw verricht is eindverantwoordelijk voor een veilige combinatie van (elektrische) rolstoel en het beademingsapparaat plus eventueel toebehoren en documenteert dit.

45 6.3.4 De firma die de opbouw verricht beschikt over een passend kwaliteitssysteem.

6.3.5 De eigenaar van de rolstoel is verantwoordelijk voor het onderhoud van de rolstoel. Het CTB is verantwoordelijk voor het onderhoud van de opgebouwde apparatuur.

Implementatieplan

Aanbeveling 6.3.2: Rekening houden bij keuze elektrische rolstoel met progressie van ziekte.

Een probleem wat nu in de praktijk vaak voorkomt is dat de patiënt al een rolstoel heeft en pas later bij progressie van de ziekte ook een opbouw krijgt. De rolstoel is dan niet altijd geschikt. Het belangrijk al in het voortraject rekening te houden met de benodigde accu's voor rolstoel en beademingsapparatuur.

Betrokken organisaties: ZVN, VNG (WMO), leveranciers, CTB's, VRA, partijen betrokken bij VVR, patiëntenorganisaties

Invoeringstermijn: 1-3 jaar

5

Aanbeveling 6.3.3: Afspraken betreffende rolstoelen en opbouw van beademingsapparatuur.

Doel: komen tot een structureel overleg of convenant.

Betrokken organisaties: leveranciers, rolstoelopbouwers, CTB's.

Invoeringstermijn: 1-3 jaar

Literatuur

10 AARC American Association for Respiratory Care 2003 -Evidence-based Clinical practice Guideline- Care of the Ventilator Circuit and Its Relation to Ventilator-Associated Pneumonia. Respiratory Care 2003; 48(9)869-879.pdf

AARC American Association for Respiratory Care 2007 - Clinical Practice Guideline Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home. Revision and Update. Beschikbaar via: <http://rc.rcjournal.com/content/respcare/52/8/1056.full.pdf>

15 Convenant medische technologie 2016. Beschikbaar via: <https://www.vmszorg.nl/wp-content/uploads/2017/11/Convenant-medische-technologie-tweede-druk-2016.pdf>

20 MDR- beschikbaar via: <https://www.rijksoverheid.nl/onderwerpen/medische-hulpmiddelen/nieuwe-wetgeving-medische-hulpmiddelen>

Rodriguez Gonzalez-Moro JM ea, 2004 - Bacterial Colonization and Home Mechanical Ventilation; Prevalence and risk factors. Arch Bronconeumol 2004 Sep;40(9):392-6. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/15458614/>

25 Toussaint M, Reychler G; Maintenance Protocol for Home Ventilation Circuits, Noninvasive Mechanical Ventilation, DOI: 10.1007/978-3-642-11365-9_8, Springer-Verlag Berlin Heidelberg 2010

Weber DJ, MD, MPH,a,b William A. Rutala, PhD, MPH,a,b Melissa B. Miller, PhD,c,d Kirk Huslage, RN, BSN, MSPH,b and Emily Sickbert-Bennett, MSb- Role of hospital surfaces in the transmission of emerging health care-associated pathogens: Norovirus, Clostridium difficile, and Acinetobacter species. Chapel Hill, North Carolina 2010.

30

Wenzel M, Klauke M ea Sterile water is unnecessary in a continuous positive airway pressure convection-type humidifier in the treatment of obstructive sleep apnea syndrome PMID: **16236866** Chest 2005 Oct;128(4):2138-40. doi: 10.1378/chest.128.4.2138

Landelijke werkgroep infectiepreventie (WIP)-1- Richtlijn longontsteking bij beademde patiënten; niet-medicamenteuze preventie- revisie 2013. Richtlijndatum verlopen. Verkrijgbaar via: <https://www.rivm.nl/sites/default/files/2018-11/beademing%20080204%20vastgesteld-aangepaste%20links%20naar%20SR-disclaimer.pdf>

5

Landelijke werkgroep infectiepreventie (WIP)-2- Reiniging en desinfectie van ruimten, meubilair en voorwerpen -revisie 2009. Richtlijndatum verlopen. <https://www.rivm.nl/documenten/wip-richtlijn-reiniging-desinfectie-ruimten-zkh>

10

Literatuur - langer gebruiken beademingslang

AARC American Association for Respiratory Care 2003 -Evidence-based Clinical practice Guideline- Care of the Ventilator Circuit and Its Relation to Ventilator-Associated Pneumonia. Respiratory Care 2003; 48(9)869-879.pdf

15 AARC American Association for Respiratory Care 2007 - Clinical Practice Guideline Long-Term Invasive Mechanical Ventilation in the Home. Revision and Update. Beschikbaar via: <http://rc.rcjournal.com/content/respcare/52/8/1056.full.pdf>

Chenoweth CE, Washer LW, ea, 2007 - Ventilator-Associated Pneumonia in the Home Care Setting.pdf <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/17620236/> PMI DOI: [10.1086/519179](https://doi.org/10.1086/519179)

20 Coffin SE, Klompas M, ea, 2008 - Strategies to Prevent Ventilator-Associated Pneumonia in Acute Care Hospitals.pdf. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/18840087/> DOI: [10.1086/591062](https://doi.org/10.1086/591062)

Collard HR, Saint S, Matthay MA, 2003 - Prevention of Ventilator-Associated Pneumonia; An Evidence-Based Systematic Review.pdf <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/12639084/> DOI: [10.7326/0003-4819-138-6-200303180-00015](https://doi.org/10.7326/0003-4819-138-6-200303180-00015)

25 Han J, Liu Y, 2010 - Effect of Ventilator Circuit Changes on Ventilator-Associated Pneumonia A Systematic Review and Meta-analysis.pdf. Beschikbaar via <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK80326> PMID: 20406515

Hsu W, Wang C, Lin K, Lin, C, Hwang K. 2002, The Incidence of Ventilator-Associated Pneumonia in Weekly and Bi-Weekly Ventilator Circuit Changes, beschikbaar via:

30 http://www.thoracic-medicine.org/pccm/doc/mgzp/17-4/pccm_mgz_p17-4-9.pdf

Scott Morehead R, Pinto SJ, 2000 - Ventilator-Associated Pneumonia.pdf. Arch Intern Med, 2000 Jul 10;160(13):1926-36. doi: 10.1001/archinte.160.13.1926

35 Stamm A, 1998 - Ventilator-associated pneumonia and frequency of circuit changes.pdf Am J Infect Control, 1998 Feb;26(1):71-3. doi: 10.1016/s0196-6553(98)70064-1. Beschikbaar via: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9503116/>

Tsia TP, Lin YT, Wang Y, Jang MS, Taso SM, 2004 - ventilator associated pneumonia and frequency of circuit change.pdf *Chest*. 2004;126(doi:10.1378/chest.126.4_MeetingAbstracts.898S-a

Bijlage 6-1 rolstoelopbouw

CTB-criteria voor de opbouw van chronische beademingsapparatuur op een rolstoel:

- 5 Patiënten en leveranciers van rolstolen inventariseren vooraf waaruit de totale opbouw bestaat. Patiënt/gebruiker van de stoel/ergotherapeut/adaptatie technicus/CTB-technicus leveren de benodigde gegevens aan zodat het totaal aan elektrisch vermogen duidelijk wordt. Voldoende accucapaciteit- noodzakelijk voor aandrijving en de extra toepassingen zoals been/rug/ kantel verstelling en opgebouwde apparatuur zoals chronische beademingsapparatuur.
- 10 Het totaal aan benodigde accucapaciteit wordt door de leverancier van de stoel bepaald.
- het elektrisch vermogen en de capaciteit (minimaal 70Ah bij 24 Volt) zijn voldoende;
 - de constructie is sterk genoeg om het aan de patiënt toegewezen beademingstoestel en aanverwante apparatuur te dragen;
- 15
- de stabiliteit van het geheel is gewaarborgd, ook bij kantelbewegingen van het zitgedeelte;
 - de opbouw is dusdanig, dat de apparatuur beschermd is tegen lichte aanrijdingmomenten zoals toucheren van deurposten, liftdeuren enzovoort;
 - de apparatuur is spatwaterdicht afgeschermd door een hoes of koffer, waarbij visuele inspectie van de bedieningsorganen of de bediening van de apparatuur goed mogelijk blijft;
- 20
- de beademingsinstellingen van het beademingsapparaat zijn goed zichtbaar voor zorgverleners en technici;
 - opbouw van de beademingsapparatuur is eenvoudig en kan zonder gebruik van gereedschap geschieden;
 - de beademings slang heeft een veilige geleidingsconstructie en bevindt zich te allen tijde binnen de
- 25
- buitenste randen van de rolstoel zodat het niet mogelijk is de slang per ongeluk los te trekken;
 - het elektrisch circuit is veilig geïsoleerd en gezekerd, de elektrische min ligt vrij van het chassis van de rolstoel;
 - de CTB's streven naar standaardisatie van de connector(en);
 - modificaties aan de beademingsgerelateerde apparatuur ten behoeve van de montage mogen alleen
- 30
- worden aangebracht in overleg met de leveranciers van de apparatuur en het CTB;
 - bij het maken van een opbouw wordt rekening gehouden met de vervangingstermijn van de rolstoel. In het algemeen geldt: wanneer aannemelijk is dat vervanging van rolstoel binnen een half jaar te verwachten is wordt er geen opbouw verricht.

35

40

Uitgangsvraag

5 Hoe kunnen zorgverleners zich bekwamen in de zorg voor chronisch beademde patiënten?
De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Wat zijn de voorwaarden voor het uitvoeren van voorbehouden- en risicovolle handelingen bij patiënten met chronische beademing?
- 10 2. Waaruit bestaat de scholing en wie moet geschoold en getoetst worden?
3. Door wie moet geschoold en getoetst worden?
4. Wanneer krijg je welk certificaat?
5. Wanneer en met welke frequentie is scholing nodig?

15 Inleiding

Patiënten met chronische beademing wonen voornamelijk thuis en soms in een instelling of woonvorm. Zij hebben daar soms ondersteuning van professionele en/of niet-professionele zorgverleners bij nodig. Een deel van de patiënten ontvangt zorg waarbij voorbehouden- en risicovolle handelingen specifiek voor beademingszorg worden uitgevoerd. Om de veiligheid van patiënten te kunnen waarborgen is het essentieel dat er een scholingssysteem bestaat waardoor alle professionele en niet-professionele zorgverleners hierin worden opgeleid, regelmatig worden bijgeschoold en waarbij duidelijkheid is over het behaalde resultaat voor werkgevers, opdrachtgevers en patiënten. In deze module wordt dit uitgewerkt en tot slot een overzicht gegeven.

25 Zoeken en selecteren

Deze module betreft de organisatie van de zorg. Om de uitgangsvraag te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). Er is geen systematisch literatuuronderzoek gedaan, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

35 7.1 Wat zijn de voorwaarden voor het uitvoeren van voorbehouden- en risicovolle handelingen bij patiënten met chronische beademing?

Overwegingen

40 Patiënten met chronische beademing zijn een relatief kleine groep met zeer diverse aandoeningen. In geval van chronische beademing bevat de zorg ook voorbehouden- en risicovolle handelingen, kennis van apparatuur en noodsituaties.

De basisopleidingen voor professionele zorgverleners (o.a. verpleegkundigen, artsen, verzorgenden) bieden in het algemeen onvoldoende kennis en vaardigheden voor het uitvoeren van de benodigde handelingen bij een patiënt met chronische beademing. Ook in kennis en vaardigheid in de omgang met de specifiek gebruikte apparatuur en het handelen in specifieke noodsituaties wordt niet voorzien.

45 Professionele zorgverleners zijn diegenen die beroepsmatig werken in de zorg en daarvoor aanspraak maken op betaling van loon. Niet-professionele zorg is ondersteuning en zorg die wordt verleend door mantelzorgers (familieleden, burens, vrienden) en vrijwilligers. De term 'niet-professionele zorgverleners' geeft GEEN waardeoordeel, slechts de aanduiding dat de zorg niet-beroepsmatig wordt geleverd. Mantelzorgers die vanuit het PGB worden betaald worden gezien als professionele zorgverleners.

50

De wet BIG, voorbehouden en risicovolle handelingen

5 In de Wet BIG staat dat iedereen geneeskundige handelingen mag verrichten behalve de zogenoemde voorbehouden handelingen. Deze voorbehouden handelingen mogen alleen door beroepsgroepen worden uitgevoerd die bevoegd zijn verklaard. Er zijn twee groepen beroepsbeoefenaren. Zelfstandig bevoegden die een voorbehouden handeling op eigen gezag mogen uitvoeren onder meer artsen, tandartsen, physician assistants (PA) en verpleegkundig specialisten (VS). Daarnaast zijn er mensen werkzaam in beroepen die niet zelfstandig bevoegd zijn (bijvoorbeeld verpleegkundigen). Zij stellen niet de indicatie maar voeren in opdracht van een zelfstandig bevoegde persoon deze handelingen wel uit. Zij ontvangen daarvoor een uitvoeringsverzoek. In principe mogen alle beroepsbeoefenaren voorbehouden handelingen uitvoeren mits aan de wettelijke voorwaarden is voldaan. Deze regels zijn vastgelegd in art 35 en 38 Wet BIG:

- de opdrachtgever (arts/PA/VS) is deskundig en bekwaam tot het stellen van de indicatie;
- de opdrachtgever (arts/PA/VS) geeft aanwijzingen en zorgt ervoor dat toezicht en tussenkomst mogelijk zijn, voor zover dit redelijkerwijs nodig is;
- de opdrachtgever (arts/PA/VS) stelt vast dat de opdrachtnemer bekwaam is om de voorbehouden handelingen naar behoren uit te voeren;
- de opdrachtnemer (zorgverlener) handelt in opdracht van de zelfstandig bevoegde;
- de opdrachtnemer (zorgverlener) handelt volgens de gegeven aanwijzingen;
- de opdrachtnemer (zorgverlener) stelt vast dat hij bekwaam is om de voorbehouden handelingen naar behoren uit te voeren.

Voor de uitvoering in de praktijk betekent dit dat professionele zorgverleners voorbehouden handelingen kunnen uitvoeren als zij:

- a. een verzoek van een zelfstandig bevoegde, een arts, PA of VS, hebben. Dit wordt een uitvoeringsverzoek genoemd. Hierin staat beschreven welke voorbehouden- en/of risicovolle handelingen bij desbetreffende patiënt uitgevoerd moeten worden;
- b. een handelingschema hebben om de handelingen uit te voeren;
- c. bekwaam zijn;
- d. de dienstdoende CTB-verpleegkundige kunnen bereiken in geval van problemen bij de uitvoering van de voorbehouden- en risicovolle handelingen.

Voor niet-professionele zorgverleners geldt dat zij niet onder de Wet BIG vallen en de handelingen thuis mogen uitvoeren mits ze geschoold zijn. Het is daarbij wel van belang dat zowel de zorgvrager als zorgverlener zorgvuldig handelt en dat de zorgvrager instemt dat de zorgverlener de handeling verricht. Als een zorgverlener een voorbehouden handeling zoals bijvoorbeeld het verwisselen van een tracheacanule gaat verrichten, zijn een zorgvuldige voorbereiding en uitvoering evengoed noodzakelijk. Daarom hanteren we hier **dezelfde** zorgvuldigheidsnormen als voor de beroepsmatige zorgverlening en is onbekwaam ook onbevoegd.

Naast voorbehouden handelingen zijn er ook zo genaamde risicovolle handelingen. Met deze risicovolle handelingen dient zeer zorgvuldig omgegaan worden vanwege het risico voor de patiënt bij onzorgvuldige uitvoering.

In onderstaande tabel staat een overzicht met voorbehouden- en risicovolle handelingen met betrekking tot beademing en hoestondersteunende technieken.

Type beademing		
<i>Invasief</i>	<i>Voorbehouden</i>	<i>Risicovol</i>
	Uitzuigen van de bovenste luchtwegen	Aan- en afsluiten beademing
	Verwisselen van de gehele tracheacanule	Balloneren
		Druppelen van fysiologisch zout (0,9%)
		Opblazen dan wel legen van de cuff van de tracheacanule
		Verzorging van het tracheostoma
		Verwisselen van het canulebandje
		Verwisselen van een binnencanule
		Behandelen met de hoestmachine (=coughlator)
		Aanstippen van wild vlees rond het tracheostoma
		Airstacken
		Opzetten spreekklep
		Hoestmachine behandeling invasief
<i>Niet invasief</i>	<i>Voorbehouden</i>	<i>Risicovol</i>
		Aan- en afsluiten beademing
		Airstacken
		Hoestmachine behandeling niet-invasief

Omgang met medische apparatuur

5 Scholing van zorgverleners in de omgang met medische apparatuur is een voorwaarde voor het deskundig en verantwoord gebruik van medische technologie. In het convenant 'Veilige toepassing van medische technologie in de medisch specialistische zorg' (2016) worden voorwaarden gesteld aan de bediening van medische apparatuur. Per 1 januari 2016 moeten alle gebruikers aantoonbaar bekwaam zijn conform het Toetsingskader van de Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd wat in lijn is met dit convenant.

10

a. Uitvoeringsverzoeken

Volgens de wet BIG is er alleen een uitvoeringsverzoek verplicht bij voorbehouden handelingen en niet bij risicovolle handelingen. Uitvoeringsverzoeken worden uitgeschreven door de behandelaar die deze handeling delegeert aan een bevoegde zorgverlener.

15 Vanuit het werkveld wordt een eenduidig proces gewaardeerd en verstrekken de CTB's ook een uitvoeringsverzoek op verzoek bij risicovolle handelingen.

b. Bekwaam zijn

20 De CTB's hebben een gezamenlijk opleidingsprogramma ontwikkeld, zodat zorgverleners en patiënten bekwaam kunnen worden. Zie module 7.2.

Patiënten zijn verschillend voor wat betreft de risico's die zij lopen en daarmee ook hun zorgbehoefte. Belangrijk hierbij is de risico-inschatting op incidenten, de zorgzwaarte en de responstijd. Het CTB beoordeelt dit aan de hand van de beademingszorgprofielen voor chronische beademing (VSCA, 2009). (Linkje naar schema beademingsprofielen). Vanuit de inschatting van de risico's geven de CTB's 25 individueel advies ten aanzien van de scholing van zorgverleners en de patiënt zelf.

De CTB's geven voorlichting aan patiënten en advies over het belang van adequaat geschoold personeel. Patiënten moeten ook weten welke risico's zij lopen en waaraan goede zorg moet voldoen om afgewogen keuzes te maken. Bovendien fungeren zij als informatiedrager en soms als opdrachtgever.

Hoewel het CTB-advies zeer dringend is, heeft ieder mens het recht op eigen keuzes en het leven van zijn leven. Soms levert het recht op eigen keuzes conflicterende belangen op. Patiënten die willens en wetens bepaalde risico's willen nemen mogen niet van zorgverleners verwachten dat zij hierin meegaan als dit hun eigen grenzen overschrijdt of een risico voor henzelf oplevert.

5

Het is van groot belang voor de veiligheid van de patiënt met chronische beademing dat alle betrokkenen zich bewust zijn van hun verantwoordelijkheden ten aanzien van hun bekwaamheid, het verwerven en bijhouden van hun kennis en vaardigheden:

10

- De zorgverlener, al dan niet BIG geregistreerd, is verantwoordelijk voor zijn eigen bekwaamheid.
- De patiënt is verantwoordelijk voor de inzet van bekwaame medewerkers ingeval van zorgverleners betaald uit een PGB, PAB en/of vrijwilligers/mantelzorgers.
- De professionele zorgaanbieder is verantwoordelijk voor de inzet van bekwaam personeel.

15

c. Handelingsschema's

Handelingsschema's zijn afgeleid van de protocollen van de CTB's en geschikt gemaakt voor zorgverleners buiten het ziekenhuis. Alle voorbehouden- en risicovolle handelingen dienen te worden uitgevoerd volgens een handelingsschema. De vier CTB's hebben een gezamenlijk kennissysteem ontwikkeld rondom beademingszorg, waarin de gezamenlijk ontwikkelde handelingsschema's voor voorbehouden- en risicovolle handelingen te vinden zijn. Zie: www.ctbscholing.nl.

20

d. De dienstdoende CTB-verpleegkundige is 24/7 bereikbaar (zie ook module 4)

Er is 24 uur per dag, gedurende zeven dagen per week een dienstdoende CTB-verpleegkundige bereikbaar en beschikbaar voor patiënten, mantelzorgers, zorgverleners, verpleegkundigen en medici.

25

Er is altijd een CTB- of longarts als achterwacht bereikbaar.

Buiten kantooruren is de CTB-verpleegkundige primair de aanspreekbare persoon, in samenspraak met de CTB-/longarts.

30

De onderhoudsfirma van de technische uitrusting moet 24 uur per dag, gedurende zeven dagen per week beschikbaar zijn voor het oplossen van technische problemen en storingen. Het telefoonnummer van de onderhoudsfirma bevindt zich in de CTB-map bij de patiënt. De tijd waarbinnen het technisch probleem opgelost dient te worden door reparatie of vervanging, bedraagt maximaal vier uur bij levensondersteunende apparatuur. Bij twijfel of het probleem alleen technisch is, kan overlegd worden met het CTB.

35

Aanbevelingen

7.1.1 Volg scholing over voorbehouden- en risicovolle handelingen en de werking van de medische apparatuur.

7.1.2 Het CTB geeft advies op maat over het risico van de patiënt en de daaruit voortvloeiende aanbeveling voor de inhoud van de scholing.

7.1.3 Het CTB dat de patiënt behandelt verstrekt de uitvoeringsverzoeken betreffende voorbehouden- en risicovolle handelingen.

7.1.4 Raadpleeg het gezamenlijk online onderwijsplatform van de CTB's voor actuele handelingsschema's. www.ctbscholing.nl

40

7.1.5 Neem bij respiratoire of beademingsgerelateerde problemen contact op met het CTB. Ieder CTB heeft een 24/7 bereikbaarheidsdienst.

7.1.6 Neem bij technische problemen en storingen contact op met de onderhoudsfirma van de technische uitrusting. Deze heeft een 24/7 bereikbaarheidsdienst.

7.2 Waaruit bestaat de scholing en wie moet geschoold en getoetst worden?

5 Inleiding

Tegenwoordig worden steeds meer patiënten niet-invasief beademd en wordt ook de groep met een 24-uurs afhankelijkheid van niet-invasieve beademing steeds groter. De complexiteit en afhankelijkheid van zorg nemen daardoor steeds meer toe evenals het belang van goed geschoolde zorgverleners.

10

Overwegingen

Chronische beademing is erg specialistisch en vraagt speciale training van de zorgverleners. Dit is niet geborgd in reguliere opleidingen. Ramsey ea (2018) en Kun ea (2015) beschrijven het belang van goede training van zorgverleners met betrekking tot incidenten en calamiteiten rondom complexe zorg.

15

De CTB's zijn expertisecentra voor chronische beademing. Vanuit deze expertise verzorgen zij de scholingen zodat de zorgverleners deskundige en actuele scholing krijgen. De vier CTB's zijn gezamenlijk verantwoordelijk voor het opleidingsprogramma voor zowel inhoud, programmaopbouw als functionaliteit. Dit programma is gezamenlijk ontwikkeld. De e-learning levert op dat er minder (schaars) personeel ingezet hoeft te worden. Het opleidingsprogramma en de uitvoering van handelingen zijn landelijk eenduidiger. De samenwerking is vastgelegd in een samenwerkingsovereenkomst van de vier Universitaire Medische Centra (Mei 2017), zie www.ctbscholing.nl.

20

Waaruit bestaat de scholing?

25

Er is een programma ontwikkeld met verschillende leerlijnen voor professionals en niet-professionals. De theorie die aangeboden wordt is gelijk maar de manier waarop vaardigheden verkregen en getoetst worden is anders. Voor mantelzorgers (niet-professionals) geldt volgens de wetgeving geen verplichte toetsing. Om toch de kwaliteit van zorg te borgen wordt mantelzorgers dringend geadviseerd om de e-modules en het lesmateriaal aangeboden in de mediatheek te volgen. Aan de hand van een checklist leren de mantelzorgers de handelingen aan zodat deze op de juiste wijze worden uitgevoerd. Hierna mag de mantelzorger deze zelfstandig uitvoeren.

30

Het onderwijs is modulair vormgegeven en wordt aangeboden met een combinatie van e-learning modules, klassikaal vaardigheidsonderwijs en een praktijkleerperiode. In een module zijn de theoretische onderbouwing en de vaardigheidstraining in de praktijkleerperiode tot een leereenheid samengebracht. De inhoud van de modules is verbonden aan verschillende beademingsgerelateerde thema's welke weer afgeleid zijn van het opleidings-competentieprofiel.

35

De omgang met de door het CTB verstrekte apparatuur is verwerkt in de leerroutes 'niet-invasieve beademing', 'tracheostomale beademing' (= invasieve beademing) en 'hoestmachine' op het online platform.

40

De opleiding bestaat uit de volgende onderdelen:

45

1. E-learning modules met theorie, gevolgd door een digitale kennistoets.
2. Vaardigheidstraining (skills center) of bedside teaching voor niet-professionele zorgverleners.
3. Praktijkleerperiode (PLP).
4. Assessment (praktijktoets bij de patiënt) alleen bij professionele zorgverleners.

Scholing en toetsing

Om er zeker van te zijn dat de handelingen goed uitgevoerd worden door de zorgverleners wordt er geschoold EN getoetst.

- 5 • In verband met het verschil in risico wordt onderscheid gemaakt in toetsing tussen handelingen die te maken hebben met invasieve en niet-invasieve beademing: Bij invasieve beademing worden alle handelingen getoetst.
- Het gebruik van de hoestmachine is gedefinieerd als hoog-risico en wordt daarom zowel bij patiënten met invasieve als met niet-invasieve beademing getoetst.
- 10 • Handelingen bij niet-invasieve beademing en airstacken hoeven niet te worden getoetst.
- Zorgzwaarte speelt een belangrijke rol. Een hoger beademingszorgprofiel vergroot het risico van de handelingen, er is meer expertise noodzakelijk.

Wie moet geschoold en getoetst worden?

15 Alle zorgverleners die niet bevoegd en bekwaam zijn moeten geschoold worden voordat zij voorbehouden- en risicovolle handelingen verrichten. Daarnaast moet scholing plaatsvinden over de te gebruiken medische apparatuur en hoe te handelen in noodsituaties specifiek gericht op chronische beademing.

20 Ook patiënten dienen wanneer zij daartoe in staat zijn geschoold te worden, zodat zij deskundig zijn op het gebied van de handelingen, de medische apparatuur, de risico's en de handelingen in noodsituaties:

- Een deel van de patiënten fungeert vanuit een PGB/PAB als opdrachtgever en koopt zijn eigen zorgverlening in en moet zich bewust zijn van de te stellen eisen.
- De patiënt is in de praktijk informatiedrager voor zijn specifieke situatie.
- 25 • Uitdrukkelijke voorwaarde van het uitvoeren van voorbehouden handelingen door niet-professionals is dat de ontvanger daarmee instemt, daartoe moet de patiënt zelf op de hoogte zijn.

Aanbevelingen

30

7.2.1 De scholing bestaat uit de volgende onderdelen:

1. E-learning modules met theorie, gevolgd door een digitale kennistoets.
2. Vaardigheidstraining (skills center) of bedside teaching voor niet-professionele zorgverleners.
3. Praktijkleerperiode (PLP).
4. Assessment (praktijktoets bij de patiënt) alleen bij professionele zorgverleners.

7.2.2 Zorgverleners die voorbehouden- en risicovolle handelingen verrichten moeten worden geschoold.

Patiënten, die daartoe in staat zijn, bij wie voorbehouden- en risicovolle handelingen verricht worden moeten worden geschoold.

7.2.3 Toets zorgverleners die voorbehouden handelingen uitvoeren bij patiënten met beademingszorg. Onbekwaam is onbevoegd.

7.2.4 Toets zorgverleners die risicovolle handelingen uitvoeren bij patiënten met invasieve beademingszorg.

7.2.5 Toets zorgverleners die de hoestmachine inzetten bij patiënten met beademingszorg.

35

7.3 Door wie moet geschoold en getoetst worden?

Overwegingen

- 5 CTB-verpleegkundigen zijn naast docent ook toetser en beoordelaar. CTB-verpleegkundigen scholen zelf zorgverleners in invasieve beademingszorg.
- Het CTB heeft bekwame zorgverleners opgeleid en gemandateerd binnen een instelling of bij patiënten met een eigen zorgteam als gedelegeerde toetsers (GT) en instructeurs niet-invasieve handelingen. Beiden bewaken mede de kwaliteit en continuïteit van de beademingszorg, begeleiden het leerproces en zijn aan te spreken personen voor het CTB.
- 10 Gedelegeerde toetsers mogen namens het CTB ook toetsen en zijn hiertoe door het CTB opgeleid. Zij begeleiden zorgverleners in de uitvoering van de zorg voor chronisch invasieve- en niet-invasieve beademing en hoesttechnieken. Zij toetsen en beoordelen deze trajecten.
- De instructeurs niet-invasieve handelingen geven begeleiding bij niet-invasieve beademing, airstacken (AS) en behandeling met de hoestmachine niet-invasief (HMNI). Zij hebben de leerroutes niet-invasief met succes gevolgd.
- 15
- Bij invasieve beademing worden alle handelingen getoetst.
- Het gebruik van de hoestmachine is gedefinieerd als hoog-risico en wordt daarom zowel bij patiënten met invasieve als met niet-invasieve beademing getoetst.
- 20 De CTB-verpleegkundige spreekt af wie de toetser is bij gebruik van de hoestmachine niet-invasief. De andere zorgverleners worden getoetst door de gedelegeerde toetser of de CTB-verpleegkundige als er (nog) geen gedelegeerde toetser is.

Aanbevelingen

25

7.3.1 Scholing:

- invasieve handelingen gebeurt door CTB-verpleegkundigen.
- niet-invasieve handelingen gebeurt door CTB-verpleegkundigen of instructeurs niet-invasieve beademing.

7.3.2 Toetsing:

- invasieve handelingen gebeurt door CTB-verpleegkundigen of gedelegeerde toetsers.
- niet-invasieve hoestondersteunende technieken gebeurt door CTB-verpleegkundigen of gedelegeerd toetsers.

7.4 Wanneer en met welke frequentie is scholing nodig?

30

Overwegingen:

- Uit literatuuronderzoek (Boroughs ea, 2017) blijkt dat scholing van vaardigheden regelmatig herhaald moet worden. Drie jaar na het volgen van de basisleerroute en het ontvangen van de verklaring van bekwaamheid is een hertoetsing nodig voor de leerroutes TPPV (invasieve beademing) en hoestmachine invasief en niet-invasief. Hertoetsing wordt sterk aanbevolen voor complexe niet-invasieve beademing en hoestmachine niet-invasief. Ter voorbereiding op de hertoetsing kunnen de cursisten wederom gebruik maken van de e-learning. Hiermee wordt de theorie herhaald en de kennis getoetst. Afhankelijk van de reeds aanwezige competenties is een vaardigheidstraining in het skillscenter niet nodig en volstaat instructie/toetsing door de gedelegeerde toetser. In overleg met het
- 35
- 40 CTB kan maatwerk door het CTB geleverd worden, waarbij de aanvrager leervragen indient.

Aanbeveling:

7.4.1 Herhaal scholing en toetsing na drie jaar.

5 7.5 Wanneer krijg je welk certificaat?

Overweging

Om duidelijkheid te geven aan zorgverleners, patiënten, opdrachtgevers en werkgevers wordt aan deelnemers van de opleidingen en trainingen een bewijs uitgereikt van het volgen van het opleidingsonderdeel met goed resultaat. Afhankelijk van het opleidingsonderdeel is dit een certificaat, bewijs van deelname of verklaring van bekwaamheid.

10

Certificaat: wordt toegekend na het behalen van de kennistoets anatomie en fysiologie en de leerroute specifieke kennistoets.

Bewijs van deelname: wordt toegekend na deelname aan de vaardigheidstraining in alle leerroutes. Niet-professionele zorgverleners krijgen een bewijs van deelname na het afronden van de bedside teaching.

15

Verklaring van bekwaamheid: deze wordt toegekend na het behalen van een assessment.

Na het succesvol afsluiten van een herhalingscholing met toetsing wordt een nieuw certificaat verstrekt.

20

Alle documenten worden digitaal verstrekt.

Aanbeveling

7.5.1 Reik na deelname aan scholing en bij goed resultaat een bewijs uit volgens het overzicht in de bijlage (linkje)

25 Bijlage 7-1- overzicht scholing en toetsing-ook te vinden op www.ctbscholing.nl

Leerroute	Verplicht ja/nee	Training/instructie door ⁷	PLP ⁸ begeleiding door	Assessment ⁹	Vorm getuigschrift ¹⁰
<i>Invasieve beademing (TPPV)</i>					
professionele zorgverlener	ja	CTB	GT	ja	certificaat, bewijs van deelname en verklaring van bekwaamheid
niet-professionele zorgverlener	ja	CTB		wenselijk	bewijs van deelname
<i>Hoestmachine invasief</i>					
professionele zorgverlener	ja	CTB of GT	GT	ja	certificaat, bewijs van deelname en verklaring van bekwaamheid

⁷ GT= gedelegeerd toetsers,

⁸ PLP=praktijkleerperiode

⁹ Assessment- praktijktoets bij de patiënt

¹⁰ Certificaat of bewijs van deelname.

niet-professionele zorgverlener	ja	CTB of GT		wenselijk	bewijs van deelname
<i>Hoestmachine niet-invasief</i>					
professionele zorgverlener	ja	CTB of GT	GT	wenselijk	Certificaat, bewijs van deelname en verklaring van bekwaamheid
niet-professionele zorgverlener	ja	CTB of GT		wenselijk	bewijs van deelname
<i>Niet-invasieve beademing</i>					
professionele zorgverlener	advies CTB: aanbevolen of verplicht*	CTB, GT of instructeur	GT of instructeur	afh. van advies CTB- bij verplicht wel*	certificaat, bewijs van deelname
niet-professionele zorgverlener	advies CTB: aanbevolen of verplicht*	CTB, GT of instructeur		afh. van advies CTB- bij verplicht wel*	bewijs van deelname
<i>Airstacken</i>					
professionele zorgverlener	advies CTB: aanbevolen of verplicht*	CTB, GT of instructeur	GT of instructeur	nee	certificaat, bewijs van deelname
niet-professionele zorgverlener	advies CTB: aanbevolen of verplicht*	CTB, GT of instructeur		nee	bewijs van deelname

* zorgzwaarte speelt een belangrijke rol in het advies omdat het de risico's voor de handelingen vergroot en meer expertise noodzakelijk is.

5

Literatuur

- 10 Amin R, Parshuram C, Kelso J, Lim A, Mateos D, Mitchell I, Patel H, Roy M, Syed F, Troini R, Wensley D, Rose L, 2017. Caregiver knowledge and skills to safely care for pediatric tracheostomy ventilation at home. *Pediatr Pulmonol. Dec;52(12):1610-1615 doi: 10.1002/ppul.23842. Epub 2017 Oct 6.*
- Ballangrud R, Bogsti WB, Johansson IS, 2009. Clients' experiences of living at home with a mechanical ventilator. *J Adv Nurs.Feb;65(2):425-34. doi: 10.1111/j.1365-2648.2008.04907.x.*
- 15 Boroughs DS, 2017. An Evaluation of a Continuing Education Program for Family Caregivers of Ventilator-Dependent Children with Spinal Muscular Atrophy (SMA). *Children (Basel). Apr 29;4(5). pii: E33. doi: 10.3390/children4050033.*
- 20 <http://www.canventottawa.ca/EducationModules>
- <https://www.ctbscholing.nl/>
- 25 Hefner JL, Tsai WC, 2013. Ventilator-dependent children and the health services system. Unmet needs and coordination of care. *Ann Am Thorac Soc. Oct;10(5):482-9. doi: 10.1513/AnnalsATS.201302-036OC.*
- Inspectie gezondheidszorg. Chronische beademing vereist betere afstemming. Den Haag: 2010

- Kun SS, Beas VN, Keens TG, Ward SS, Gold JJ, 2015. Examining pediatric emergency home ventilation practices in home health nurses: Opportunities for improved care. *Pediatr Pulmonol. Jul;50(7):691-7. doi:10.1002/ppul.23040. Epub 2014 Apr 7.*
- 5 Laakso K, Markström A, Havstam C, Idvall M, Hartelius L, 2014. Communicating with individuals receiving home mechanical ventilation: the experiences of key communication partners. *Disabil Rehabil. 36(11):875-83. doi: 10.3109/09638288.2013.822572. Epub 2013 Aug 9.*
- 10 NVZ, NFU, Revalidatie Nederland, ZKN. Convenant Veilige Toepassing van Medische Technologie in de medisch specialistische zorg. Utrecht 2016.
- Onderwijscentrum de Twijn. Risicovolle en voorbehouden handelingen in het onderwijs. Zwolle 2014.
- 15 Ramsey AM, Brennan S, Stricker A, Riek K, Brown D, Gurtowsky R, Sturza, J, Filbrun, AG, 2018. Emergency airway and ventilator procedures for community based home care staff validation of an educational program. *Pediatr Pulmonol. Mar;53(3):374-380. doi: 10.1002/ppul.23936. Epub 2018 Jan 4.*
- 20 Rose L, McKim DA, Katz SL, Leasa D, Nonoyama M, Pedersen C, Goldstein RS, Road JD; CANuVENT Group, 2015. Home mechanical ventilation in Canada: a national survey. *Respir Care. May;60(5):695-704. doi: 10.4187/respcare.03609. Epub 2015 Jan 13.*
- Scholten C. Grenzen verkennen, wettelijke en juridische aspecten in het samenspel tussen informele en formele zorg. Utrecht, Vilans, 2016.
- 25 Williams MG, Ruhs J, 2017. Using a Standardized Patient to Improve Collaboration and Problem Solving Skills With CPAP Usage in the Home. *Home Healthc Now. Jun;35(6):314-320. ..doi: 10.1097/NHH.0000000000000556.*

Bijlagen (algemeen bereikbaar): Beademingszorgprofielen.

30

Module 8 Vervoer/ambulance/reizen

In deze module komen verschillende manieren van verplaatsen aan bod met verschillende voertuigen en reisdoelen waarbij de veiligheid van de patiënt ook tijdens het vervoer voorop staat. Aan bod komen:

- vervoer met eigen vervoer of rolstoeltaxi,
- vervoer per ambulance,
- reizen,
- vervoer per vliegtuig en een eventuele HAST.

Uitgangsvraag

Hoe kan een patiënt met chronische beademing veilig vervoerd worden?

De uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

1. Hoe kan een patiënt met chronische beademing veilig vervoerd worden met eigen vervoer of per rolstoeltaxi?
2. Hoe kan een patiënt met chronische beademing veilig vervoerd worden per ambulance?
3. Waar dient een patiënt met chronische beademing rekening mee te houden als hij op vakantie gaat?
4. Waar dient een patiënt met chronische beademing rekening mee te houden als hij gaat vliegen? Moeten alle patiënten met (potentieel) ventilatoir falen met of zonder chronische beademing een HAST ondergaan voor een vliegreis?

8.1 Hoe kan een patiënt met chronische beademing veilig vervoerd worden per eigen vervoer of rolstoeltaxi?

Inleiding

Ook tijdens het vervoer is de veiligheid van de patiënt onverminderd van belang. Er zijn weinig afwijkingen ten opzichte van de eisen die gesteld worden ten behoeve van de veiligheid in de verblijfssituatie. In deze module worden de aanvullende aandachtspunten belicht. De eisen voor veilig vervoer van chronisch beademde patiënten wat betreft hulp bij beademing zijn niet anders voor het eigen vervoer dan bij gebruik van taxi-rolstoelvervoer. Daarmee is ook de behoefte aan begeleiding dezelfde.

Zoeken en selecteren

Deze module betreft de organisatie van de zorg. Naar verwachting levert een systematisch literatuuronderzoek geen antwoorden op voor de specifiek Nederlandse situatie. Om de uitgangsvragen te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die opgesteld zijn door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door niet-systematisch literatuuronderzoek.

Overwegingen

Bij alle vormen van vervoer staat de veiligheid van de patiënt voorop. Problemen rondom de beademing kunnen ook tijdens vervoer ontstaan, zoals het losschieten van een slang, een slijmprop die een canule verstopt of een probleem met het beademingsapparaat. Dit betekent dat er voldoende gekwalificeerde (zie module 7 scholing) ondersteuning beschikbaar moet zijn tijdens het vervoer welke adequaat en met passende spoed in kan grijpen wanneer dat noodzakelijk is. Voor het bepalen van de minimale ondersteuning wordt gebruik gemaakt van het beademingszorgprofiel (zie bijlage

beademingszorgprofielen - linkje). De aangegeven responstijd is de tijd waarbinnen gereageerd moet worden op problemen en gezorgd moet worden dat de patiënt weer vrij kan ademen of beademd kan worden. De responstijd hangt samen met de beademingsvrije tijd. Het beademingszorgprofiel van de patiënt geeft aan wat de responstijd is.

5 Begeleiding bij vervoer kan verzorgd worden door verschillende personen zoals de chauffeur van de rolstoeltaxi, PGB-ers, mantelzorgers, vrijwilligers of eventueel een medewerker van de instelling waar de patiënt verblijft.

10 Een begeleider van een beademde patiënt moet bekwaam zijn om noodzakelijke handelingen, zoals uitzuigen te kunnen uitvoeren. Om dit mogelijk te maken moeten ook tijdens het vervoer de beademingsballon, transportuitzuigapparatuur, uitzuigslangen en het noodpakket met hierin onder andere de reserve- en noodcanule in de nabijheid van de patiënt aanwezig te zijn. Deze afspraken zijn terug te vinden in de CTB-map.

De belangrijkste factoren bij het bepalen van de behoefte aan begeleiding tijdens vervoer zijn:

- 15
- het gebruik van de beademingsapparatuur tijdens het vervoer,
 - de noodzakelijke responstijd bij het optreden van problemen rondom de beademing,
 - het eigen vermogen van de patiënt om te handelen en te alarmeren,
 - de conditie van de patiënt op het moment van vervoer,
 - de verkeerssituatie.

20 Een chauffeur kan, mits bekwaam, de persoon zijn die de handelingen uitvoert wanneer er voldoende responstijd en beademingsvrije tijd is, zo niet dient een tweede persoon tijdens het vervoer aanwezig te zijn. Deze persoon dient bekwaam te zijn in het uitvoeren van de benodigde handelingen.

25 Per patiënt moet vastgesteld worden of, en zo ja welke begeleiding noodzakelijk is. De onderstaande tabel (tabel 8.1) is een leidraad bij het bepalen van de behoefte aan begeleiding bij vervoer. Daarnaast zijn factoren als de frequentie van uitzuigen en de duur van de handelingen van invloed op de begeleidingsbehoefte.

30 Bij ziekte, verkoudheid, of andere bijzonderheden kan de beademingsvrije tijd en responstijd verkort zijn en moet opnieuw een afweging gemaakt worden.

Altijd moet vooraf een inschatting gemaakt worden van de verkeersdrukke. In drukke verkeerssituaties kan het onmogelijk zijn voor de chauffeur om op tijd te stoppen en hulp te verlenen. Dan is een extra begeleider noodzakelijk.

35 De tabel gaat uit van één patiënt per voertuig. Wanneer er meerdere chronisch beademde patiënten tegelijk vervoerd worden, moet het aantal begeleiders daarop aangepast worden. In deze situatie moet ook rekening gehouden worden met de beschikbare ruimte in het voertuig. Degene die de handelingen uitvoert, moet daarvoor voldoende ruimte hebben.

<i>Omschrijving</i>	<i>Begeleiding</i>
Patiënt handelt zelf (beademingszorgprofiel 0) of gebruikt tijdens vervoer geen beademing	Geen assistentie nodig bij vervoer
Beademingszorgprofiel 1 en 2	Eén bekwame hulpverlener nodig, dit kan de chauffeur zijn)
Beademingszorgprofiel 3 en 4	Eén bekwame hulpverlener nodig, dit kan <u>niet</u> de chauffeur zijn

40 *Tabel 8.1- bepaling begeleiding bij vervoer bij 1 patiënt in normale conditie per voertuig en rustig verkeer*

Samengevat: bij het vervoer van een patiënt met een responstijd van meer dan 15 minuten op een rustig verkeerstraject met voldoende gelegenheid om te stoppen, kan de chauffeur tevens de begeleider zijn, die kan ingrijpen in acute situaties wat betreft de beademing. Uiteraard moet hij daarin

bekwaam zijn. Bij patiënten met beademingszorgprofiel 2 en hoger (beademingsvrijetijd is 15 minuten of minder, dus de patiënt moet binnen 15 minuten of minder geholpen worden) en in andere verkeerssituaties moet er vrijwel altijd een bekwame begeleider mee.

5 De Code Veilig vervoer Rolstoelgebruikers (VVR).

De Code VVR betreft veilig vervoer van rolstoelgebruikers in een rolstoeltaxi. De code is niet specifiek gericht op rolstoelgebruikers met chronische beademing. Voor veilig vervoer in een rolstoeltaxi van rolstoelgebruikers zijn in de sector nieuwe afspraken vastgelegd in de hernieuwde Code VVR. Er wordt gewerkt aan een sector convenant zodat de patiënt vervoerd kan worden en de

10 taxivervoerder zekerheid heeft over de vervoerbaarheid van de rolstoel.

De NEN-ISO 7176-19 norm geeft naast tal van testeisen ook aan dat 'het niet voldoen aan die testeisen' niet mag leiden tot het weigeren van het vervoer van overigens goed vastzetbare rolstoelen. Als een 'vastzetbare' rolstoel door een 'veilig vervoerbare' rolstoel vervangen kan worden, dan heeft dat de voorkeur. Er is een overgangstermijn gesteld tot en met 31 december

15 2021, waarin rolstoelen die niet aan de eisen voldoen wel vervoerd mogen worden op voorwaarde dat zij veilig vastgezet kunnen worden.

Aanbevelingen

20 **8.1.1 Houd het noodpakket in de nabijheid van de patiënt tijdens vervoer, ook als hij op dat moment niet beademd wordt.**
Alternatief voor een handbeademingsballon is een werkend reserve-beademingsapparaat.

20 **8.1.2 Bepaal de begeleidingsbehoefte van een patiënt met beademing aan de hand van tabel 8.1.**

Houd daarnaast rekening met de volgende zaken op het moment van vervoer:

- conditie van de patiënt,
- frequentie van uitzuigen,
- duur van de handelingen,
- verkeerssituatie.

Pas het aantal begeleiders aan bij vervoer van meerdere chronisch beademde patiënten tegelijk. Neem in drukke verkeersomstandigheden naast de chauffeur een extra begeleider mee. Houd rekening met de beschikbare ruimte in het voertuig om te kunnen handelen.

Degene die de handelingen uitvoert, moet bekwaam zijn.

Fixeer de rolstoel goed.

Literatuur

25 www.codevvr.nl uitgave 2019/ 2020

Inspectie Voor de Gezondheidszorg (IGZ- tegenwoordig IGJ)- Chronische beademing vereist betere afstemming- 2010

30 <https://www.sfmobiliteit.nl/werkgever/nieuws/overgangstermijn-code-vvr-verlengd-tot-31-december-2021>

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA)- Veldnorm Chronische beademing. Baarn, 2012

https://www.vilans.nl/docs/producten/Handleiding_voor_vervoerders_INT.pdf

5

8. 2. Hoe kan een patiënt met chronische beademing veilig vervoerd worden per ambulance?

Inleiding

10 Vervoer per ambulance van patiënten met chronische beademing komt op geplande en ongeplande
momenten voor. Een voorbeeld van gepland vervoer is bijvoorbeeld een verplaatsing van een patiënt
met chronische beademing van het ziekenhuis naar een verpleeginstelling. Ongepland vervoer kan
noodzakelijk zijn bij een onverwachte ziekenhuisopname. Het vervoer van patiënten met chronische
15 beademing in een ambulance leverde nogal eens knelpunten op. In overleg met Ambulance Zorg
Nederland is een landelijk protocol voor het veilig vervoeren van chronisch beademde patiënten per
ambulance ontwikkeld en zijn de handelingswijzen opgenomen in het Landelijk Protocol
Ambulancezorg LPA8, opdat ambulancediensten beter voorbereid zijn op het meenemen van
patiënten met chronische beademing. In dit protocol wordt beschreven wat de aandachtspunten zijn
20 wat betreft de beademing en het meenemen en vastzetten van de beademingsapparatuur tijdens
vervoer.

Zoeken en selecteren

Deze module betreft de organisatie van de zorg. Naar verwachting levert een systematisch
literatuuronderzoek geen antwoorden op voor de specifiek Nederlandse situatie. Om de
25 uitgangsvragen te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). De
aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die opgesteld zijn door de werkgroepleden op basis
van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door niet-systematisch literatuuronderzoek.

Overwegingen

30 Het huidige Landelijk Protocol Ambulancezorg geeft aan:
‘De meeste in de ambulancezorg gebruikte beademingsmachines beschikken niet over de kwaliteit of
instellingsmogelijkheden van de eigen beademingsapparatuur van de patiënt. Het overschakelen op
andere apparatuur dan waaraan de patiënt gewend is kan ontregeling veroorzaken; om die reden gaat
de voorkeur uit naar het gebruik van de eigen beademingsapparatuur. Dit geldt zowel voor een
35 instabiele als voor een stabiele patiënt. Hiervan kan alleen worden afgeweken als de patiënt met de
eigen apparatuur onvoldoende stabiel is, of als het vervoer dringend is en het niet haalbaar is de
patiënt met zijn eigen apparatuur over te plaatsen’.
([https://www.ambulancezorg.nl/themas/kwaliteit-van-zorg/protocollen-en-richtlijnen/landelijk-
protocol-ambulancezorg](https://www.ambulancezorg.nl/themas/kwaliteit-van-zorg/protocollen-en-richtlijnen/landelijk-protocol-ambulancezorg)).
40 De ambulanceverpleegkundige maakt de afweging of beademen op de eigen apparatuur haalbaar en
veilig is.

De beademing moet tijdens het ambulancevervoer kunnen worden voortgezet. Tijdens vervoer kan
het nodig zijn dat deze patiënten naast beademing zuurstof toegediend moeten krijgen.

45 Bij ambulancevervoer naar het ziekenhuis moet er rekening mee gehouden worden dat de beademing
ook in het ziekenhuis voortgezet moet kunnen worden. Het beademingsapparaat van de patiënt moet
dus meegenomen worden in de ambulance inclusief netsnoer, omdat bij ziekenhuisopname gebruik
gemaakt wordt van de ‘gewone’ elektriciteitsvoorziening. Wanneer de beademingsapparatuur op de
rolstoel gemonteerd is wordt de energievoorziening vanuit de rolstoelaccu geregeld. Ook deze moet
50 worden kunnen opgeladen. Neem ook deze benodigde snoeren mee.
In de ambulance moet de apparatuur vastgezet worden, conform het ambulanceprotocol.

Bij voorkeur is een verzorger van de patiënt in de ambulance aanwezig, omdat deze de patiënt kent en de apparatuur kan bedienen.

5 Bij aanvraag van het gepland vervoer geeft de aanvrager van het vervoer duidelijk aan hoe de patiënt veilig vervoerd kan worden en of en op welke wijze beademing in de ambulance gecontinueerd moet worden.

10 De insturend specialist is verantwoordelijk voor de beslissing dat de patiënt veilig overgeplaatst kan worden en wie ter zake kundig is om de patiënt te begeleiden. Bij ongepland vervoer kan de betrokken arts of ambulanceverpleegkundige contact opnemen met de CTB-arts of CTB-verpleegkundige voor overleg.

15 De MICU is alleen bedoeld voor interklinisch transport van IC-patiënten. Als uitgangspunt bij een interklinische overplaatsing geldt dat het zorgniveau van het verwijzende ziekenhuis onderweg gehandhaafd blijft. Voor de patiënt die niet IC-behoefstig is zal meestal reguliere ambulancezorg volstaan.

De ambulanceverpleegkundige bepaalt of een MICU wordt ingezet moet worden. Dit geldt zowel voor gepland als ongepland vervoer. Inzet van een MICU voor gepland vervoer komt zelden voor.

20 Om de ambulancediensten beter voorbereid te laten zijn is afgesproken dat invasief beademde patiënten gemeld worden door de CTB-verpleegkundigen bij ontslag uit het ziekenhuis (linkje zie module 3.1.4).

25 Patiënten met een spierziekte hebben veelal een Alertkaart en Spoedhulpkaart bij zich, waarop de relevante karakteristieken van de spierziekte vermeld staan en het internetadres waarop uitgebreide informatie beschikbaar is (<https://spoed.spierziekten.nl/>).

30 Voor een groep hele kwetsbare beademend kinderen is een ambulancekaart ontwikkeld, waarop een aantal essentiële zaken bij ambulancevervoer van deze kinderen vermeld staan (Kinderveldnorm 2015). In het implementatieplan van deze richtlijn wordt uitgewerkt of een ambulancekaart voor een bepaalde groep volwassen patiënten ook een goed idee is, en zo ja wat de inhoud moet zijn en welke groep dit dan betreft.

35 Aanbevelingen

8.2.1 Zorg dat iedere patiënt die tijdens vervoer ook beademd moet worden, beschikt over een ambulancekaart met aanwijzingen betreffende apparatuur en wie te bereiken in noodsituaties.

8.2.2 Overleg met de dienstdoende CTB- arts of -verpleegkundige bij ongepland en gepland ambulancevervoer.

8.2.3 Geef bij aanvraag van het gepland vervoer duidelijk aan:

- hoe de patiënt veilig vervoerd kan worden
- of en op welke wijze beademing in de ambulance gecontinueerd moet worden
- of de trolley mee genomen moet worden.

Implementatieplan

Module 8.1:

Onderzoek of een ambulancekaart ontwikkeld moet worden voor kwetsbare volwassen patiënten en zo ja voor welke categorie patiënten.

Betrokken organisaties: CTB's, VSCA, patiëntenorganisaties, AZN

Invoeringstermijn: < 1j aar

5 Literatuur

Ambulancezorg Nederland LPA versie 8.1; Zwolle, 2016. Beschikbaar via:

<https://www.ambulancezorg.nl/themas/kwaliteit-van-zorg/protocollen-en-richtlijnen/landelijk-protocol-ambulancezorg>

10 Inspectie Voor de Gezondheidszorg (IGZ-tegenwoordig IGJ)-Chronische beademing vereist betere afstemming- 2010

Spierziekten Nederland. Spoedzorg bij Spierziekten- Baarn, 2020 <https://spoed.spierziekten.nl/>

15 Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA)- Veldnorm Chronische beademing. Baarn, 2012

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA)- Kinderveldnorm Chronische beademing. Baarn, 2015

20

Westermann E, Gaytant M & Kampelmacher M. Een ambulancerit met gevolgen: wie doet er wat? *CRCA* 6, 20–23 (2009). <https://doi.org/10.1007/BF03088427>

25 **8.3. Waar dient een patiënt met chronische beademing rekening mee te houden als hij op vakantie gaat?**

Inleiding

30 Een patiënt met chronische beademing kan veelal reizen en met vakantie, maar de voorbereiding is belangrijk. In deze module komen aandachtspunten, verantwoordelijkheden en praktische zaken aan de orde rondom vakantie en reizen.

Zoeken en selecteren

35 Deze module betreft de organisatie van de zorg. Naar verwachting levert een systematisch literatuuronderzoek geen antwoorden op voor de specifiek Nederlandse situatie. Om de uitgangsvragen te beantwoorden werd relevante literatuur geraadpleegd (zie literatuurlijst). De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die opgesteld zijn door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door niet-systematisch literatuuronderzoek.

40 Overwegingen

Vakantie en reizen zijn ook voor veel patiënten met chronische beademing mogelijk, maar een goede voorbereiding is noodzakelijk.

De patiënt met chronische beademing organiseert zelf de reis en is verantwoordelijk voor het al dan niet opvolgen van adviezen. De patiënt moet reisbureau, reisorganisatie, luchtvaart-, bus- en vaartuigmaatschappij enzovoorts goed, volledig en tijdig informeren.

45

Op vrijwel alle websites van vliegmaatschappijen en reisorganisaties staat beschreven waar een patiënt met beademing aangemeld moet worden en welke formulieren nodig zijn. De IATA heeft strenge regels over batterijen/accu's, daarbij moeten de juiste formulieren van de apparatuur

meegenomen worden bij vliegreizen. Bij het meenemen van beademingsapparatuur in het vliegtuig worden wat betreft accugrootte andere eisen aan cabine- of ruimbagage gesteld. De eisen worden jaarlijks geactualiseerd. De patiënt moet voorafgaand aan de planning van een vliegreis checken of de

- 5 Beademingsapparatuur¹¹ moet altijd mee in de cabine, omdat het gebruikt moet kunnen worden tijdens de vlucht en omdat de apparatuur kwetsbaar is. Bovendien kan de reis anders lopen dan voorzien door vertragingen en dergelijke.

- 10 Het CTB is binnen de grenzen van Nederland verantwoordelijk voor de zorg rond chronische beademing. Buiten deze grenzen heeft het CTB een adviserende rol.

Vanwege de veiligheid en de beschikbaarheid van reserveapparatuur wordt er onderscheid gemaakt in reizen binnen en buiten Nederland.

- 15 1. Reizen en vakantie binnen Nederland (met uitzondering van de Waddeneilanden, Saba, Sint Eustatius, Bonaire, Aruba, Curaçao en Sint Maarten):

- 20 Reserveapparatuur wordt met vastgestelde gegarandeerde tijden door de leveranciers geleverd aan patiënten bij verblijf in Nederland. Omdat de Waddeneilanden niet gegarandeerd binnen 4 uur bereikbaar zijn, worden daarvoor dezelfde afspraken gemaakt als voor het buitenland, de landen buiten het Koninkrijk Nederland. Hier zijn andere afspraken nodig wat betreft reserveapparatuur (zie ook module 6 -linkje). Ditzelfde geldt voor de eilanden Saba, Sint Eustatius, Bonaire en Curaçao, Aruba en Sint Maarten.

- 25 2. Reizen en vakantie buiten Nederland en naar de Waddeneilanden¹²

- 30 Reizen met chronische beademing zowel buiten Nederland als naar de Waddeneilanden dienen minimaal zes weken voor vertrek gemeld te worden bij het CTB. Op die manier kan de CTB-arts adviseren of de reis medisch verantwoord is wat betreft de chronische beademing en de nodige maatregelen treffen. Melding gebeurt via het vakantieformulier. Dit staat op de website van het CTB, is te vinden in de CTB-map of aan te vragen via het secretariaat van het CTB. Voor gebruik van zuurstof tijdens de vlucht zijn aparte afspraken.

Patiënten die zuurstof gebruiken moeten dit zelf met hun zuurstofleverancier en met de luchtvaartmaatschappij regelen.

- 35 Verdere details over reizen en vakantie staan uitgebreid beschreven in de brochure 'Reizen met beademing' (linkje)

- 40 Het CTB kan eventueel een reservebeademingsapparaat regelen. In de CTB-map zit een standaard-medische brief in een aantal talen en een brief voor de douane, waarin staat dat de patiënt afhankelijk is van medische apparatuur en deze apparatuur uitsluitend in de handbagage vervoerd kan worden. De beademingsinstellingen staan in de CTB-map. De patiënt zal deze ook op reis bij zich moet hebben.

Aanbevelingen

8.3.1 De patiënt met chronische beademing meldt een reis zowel buiten Nederland als naar de Waddeneilanden, Saba, Sint Eustatius, Bonaire, Aruba, Curaçao en Sint Maarten minimaal zes weken voor vertrek bij het CTB.

8.3.2 Het CTB geeft de patiënt een standaard medische brief en een douaneverklaring mee in de CTB-map.

¹¹ Inclusief uitzuigapparatuur en een hoestmachine bij patiënten die deze gebruiken.

¹² Voor Saba, Sint Eustatius, Bonaire, Aruba, Curaçao en Sint Maarten gelden dezelfde regels als voor reizen buiten het Koninkrijk Nederland.

De patiënt neemt de CTB-map met beademingsinstellingen mee op reis.

Implementatieplan

Aanbeveling 8.3.1:

Actualiseer brochure 'Reizen met beademing'

Geef in CTB-map praktische zaken aan als reisverzekering apparatuur

Betrokken organisaties: CTB's, VSCA, patiëntenorganisaties

Invoeringstermijn: 1-3 jaar

5 Literatuur

Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Beademing: VSCA. Reizen met beademing; mei 2005 beschikbaar via <http://vsca.nl/files/6513/8606/9084/reizen.pdf>.

10 Algemene voorschriften IATA over batterijen/accu's van rolstoelen

<https://www.iata.org/contentassets/6fea26dd84d24b26a7a1fd5788561d6e/dgr-62-en-2.3a.pdf>

<https://www.labeline.com/wp-content/uploads/2018/09/DGR-60-EN-2.3a.pdf>

<https://www.iata.org/whatwedo/cargo/dgr/Documents/DGR-60-EN-significant-changes.pdf>

15

8.4 Moeten alle patiënten met (potentieel) ventilatoir falen met of zonder chronische beademing een High Altitude Simulation Test (HAST) ondergaan voor een vliegreis?

20 Inleiding

Tijdens het vliegen treden er wisselingen in de atmosferische druk op. Bij kruishoogte is zowel de atmosferische druk als de partiële zuurstofdruk lager dan bij zeeniveau (21.2 kPa), dit heet hypobare hypoxie. In de vliegtuigcabine wordt een fysiologisch aanvaardbare druk gehandhaafd met daarbij een partiële zuurstofdruk van ongeveer 17,5 kPa. Bij gezonde personen zal tijdens een vliegreis de zuurstofsaturatie (SaO₂) rond de 90% zijn (range 85-93%). Deze hypobare hypoxie leidt tot een hypoxische ventilatoire respons, toename van de hartfrequentie, toename van cerebrale circulatie en hypoxische pulmonale vasoconstrictie. Patiënten met hart- en vaatziekten, longziekten en ernstige bloedarmoede hebben hierdoor een verhoogd risico tijdens een vliegreis. Extra zuurstof toediening tijdens de vliegreis kan dan geïndiceerd zijn (Fed. Aviation Administration, 2012). Dit kan middels een hypoxieprovocatieonderzoek¹³ worden vastgesteld. De gouden standaard is de hypobare kamer maar die is niet voorhanden in Nederland. Een High Altitude Simulation Test (HAST) is een andere optie en wel mogelijk in Nederland. Hierbij wordt middels een ventilatiesysteem een inspiratoir gasmengsel van 15% zuurstof gebruikt om de partiële zuurstofdruk tijdens een vliegreis na te bootsen (Coker ea, 2007).

35

35 Zoeken en selecteren

Een deel van de vraag betreft organisatie van de zorg specifiek voor de Nederlandse situatie, daarom is voor deze module geen systematisch literatuuronderzoek verricht. Deze module is gebaseerd op internationale standaarden en aanbevelingen (British Thoracic Society Air Travel Recommendations, American Thoracic Society (ATS) en AeroSpace Medical Association (ASMA), daarnaast is aanvullend literatuuronderzoek verricht aangevuld met expert-opinion van de werkgroepleden.

40

¹³ onderzoek naar reactie van het lichaam op verminderd zuurstofgehalte, zoals de HAST.

Overwegingen:

Onderzoek heeft aangetoond dat patiënten met neuromusculaire of restrictieve thoraxwandaandoeningen een hoog risico op hypoxemie hebben tijdens een hypoxieprovocatieonderzoek (Mestry ea, 2009). Belangrijk hierbij is dat aanvullend onderzoek zoals basis saturatiemeting bij kamerlucht (21% zuurstof), FEV1 (Forced expiratory volume in 1 sec) en FVC (Forced expiratory volume) waarden geen voorspellende waarde heeft op het ontwikkelen van hypoxemie tijdens een vliegreis bij patiënten met neuromusculaire ziekte en zwakte van de ademhalingspijpen (Humphreys ea, 2010). Ook patiënten met obesitashypoventilatiesyndroom (OHS) en ernstige scoliose kunnen hypoxemie ontwikkelen tijdens een vliegreis ondanks een normale saturatie bij kamerlucht (Masood ea, 2010, Bandyopadhyay ea, 2010).

De British Thoracic Society (BTS) benoemt in haar Air Travel Recommendations dat onder andere patiënten met ernstig restrictieve (VC -Vital Capacity < 1L) longaandoeningen (inclusief thoraxwandaandoeningen en zwakte van de ademhalingspijpen) met CPAP of BiPAP ondersteuning onder de hoogrisico-patiënten vallen. Patiënten met neuromusculaire aandoeningen of kyfoscoliose met ernstige restrictie en/of chronische beademing wordt aanbevolen om een hypoxieprovocatieonderzoek te ondergaan. Extra zuurstof of beademing tijdens een vliegreis dient individueel beoordeeld en geadviseerd te worden (BTS 2011).

De American Thoracic Society (ATS) en de AeroSpace Medical Association (ASMA) baseren zich op de BTS Air Travel Recommendations (Nicholson ea, 2014, ASMA).

Gezien de logistieke uitdaging om een HAST bij al deze patiënten te regelen is landelijk besloten deze patiëntengroep te adviseren om tijdens de vliegreis de beademing te gebruiken. Indien de patiënt dat niet wenst is het advies om een HAST af te spreken. Indien de patiënt extra zuurstof tijdens de vliegreis nodig heeft, moet de patiënt deze zelf bekostigen. De prijs hiervan varieert per vliegtuigmaatschappij, duur van de reis en hoeveelheid zuurstof. Gebruik van de eigen beademingsapparatuur tijdens een vliegreis is gratis.

Het is van belang om de patiënt uit te leggen dat nachtelijke hypoventilatie ook tijdens een vliegreis zal optreden indien de patiënt slaapt.

Voor de patiëntengroep met potentieel ventilatoir falen die nog geen beademingsapparatuur gebruikt is het raadzaam om een HAST te laten verrichten.

Tijdens de HAST is het bij deze patiënten verstandig om extra aandacht te schenken aan de ademhalingsfrequentie en toegenomen ademarbeid van de patiënt. Een HAST duurt 15- 20 minuten en wordt in rust uitgevoerd. Indien een patiënt tijdens de HAST een saturatie hoger of gelijk heeft aan 88 % maar een toegenomen ademfrequentie en arbeid vertoont is de vraag of de patiënt dit gedurende een langere vlucht vol kan houden. Wanneer ook cardiale problematiek aanwezig is, is het raadzaam om overleg te plegen met de behandelend cardioloog.

De uitslag van de HAST geeft aan of een patiënt extra zuurstof nodig heeft tijdens de vliegreis en zo ja, hoeveel.

Extra aandachtspunt: een HAST uitslag zegt iets over de huidige conditie van de patiënt. Bij klinische achtergang na de test zal de HAST herhaald moeten worden.

45 Aanbevelingen

8.4.1 Adviseer patiënten met chronische beademing tijdens een vliegreis de beademing te gebruiken, zeker als zij slapen. Een HAST is dan overbodig.

8.4.2 Verwijs patiënten met risico op respiratoir falen, die nog geen beademing gebruiken, voor een HAST.

Literatuur

- 5 AeroSpace Medical Association. Medical Considerations for Airline Travel. <https://www.asma.org/publications/medical-publications-for-airline-travel/medical-considerations-for-airline-travel>
- 10 Bandyopadhyay D, Oscroft N, Shneerson J, Smith. Is there an alternative to pre-flight hypoxic challenge testing in scoliotic patients? *Resp Med* 2010; 104: 1566-1570.
- British Thoracic Society Recommendations: Managing passengers with stable respiratory disease planning air-travel. *Thorax* 2011; Vol 66: supplement 1.
- 15 Coker RK, Shiner RJ, Partridge MR. Is air travel safe for those with lung disease? *Eur Respir J* 2007;30:1057–1063.
- 20 Federal Aviation Administration. Code of Federal Regulations 2012. Title 14: Aeronautics and Space. Vol. 1, Sec. 25. Available from: <http://www.gpo.gov/fdsys/pkg/CFR-2012-title14-vol1/pdf/CFR-2012-title14-vol1-sec25-841.pdf>
- Humphreys J, Agarwal S, Mathew S, Mustfa N, Fitness to fly assessment in patient with neuromuscular diseases. *Thorax* 2010; 65: A133-A134
- 25 Masood ea, Pre-flight assessment in patients with obesity hypoventilation syndrome. *Respirology* 2014; 19: 1229-1232.
- 30 Mestry N, Thirumaran M, Tuggey JM, Macdonald W, Elliott MW. Hypoxic challenge flight assessments in patients with severe chest wall deformity or neuromuscular disease at risk for nocturnal hypoventilation. *Thorax* 2009; 64: 532-534.
- Nicholson T, Sznajder J. Fitness to Fly in patients with Lung Disease. *Ann Am Thor Soc* 2014; Vol 11: 1614-1622
- 35

Module 9 Transitie chronisch beademde kinderen naar volwassenen zorg

Uitgangsvraag

Wat is er nodig om een kind met chronische beademing over te dragen naar een CTB-volwassenen?

5

Inleiding

Het overgrote deel van kinderen met chronische beademing zal de rest van hun leven beademd blijven. Rond het 18e levensjaar zal de behandeling van de kinderarts overgedragen worden naar de medisch specialist in het 'volwassenen-ziekenhuis'.

10 In deze module sluiten we aan op de recent verschenen kwaliteitsstandaard 'Versterken transitiezorg' (linkje) en werken we de specifieke zaken uit die van belang zijn voor de transitie van patiënten met chronische beademing.

Transitiezorg van kind naar volwassene voor patiënten met chronische beademing

15 Een definitie: *Transities zijn overgangen van de ene levensfase, fysieke of psychische gesteldheid of van de ene sociale rol naar de andere, die het normale leven tijdelijk ontwrichten en om aanpassing vragen.* (Chick & Meleis, 1986, Schumacher & Meleis, 1994)

Recent is de kwaliteitsstandaard 'Versterken transitiezorg' verschenen (linkje).

20 In deze kwaliteitsstandaard is de NICE-richtlijn (2016) als richtsnoer gebruikt. Transitie wordt hierin als volgt gedefinieerd:

'Het volledige proces van de jongere die van de kinder- naar de volwassenenzorg overgaat: van initiële planning, de feitelijke overdracht tussen zorgaanbieders en de ondersteuning gedurende de hele periode inclusief de periode ná de overdracht.'

25

Transitiezorg is belangrijk voor alle kinderen en jong-volwassenen in de leeftijd van 12-25 jaar met een chronisch gezondheidsprobleem van somatisch en/of psychische aard. Zij worden volwassen en dientengevolge moeten ze van de kinderzorg naar de volwassenenzorg. Transitiezorg geldt ook voor kinderen met intellectuele beperkingen. Ook zij moeten de transitie maken, waarbij het einddoel aangepast kan worden aan de verwachting van hun mogelijkheden.

30

In de kwaliteitsstandaard 'versterking transitiezorg' worden de basisprincipes van goede transitiezorg als volgt benoemd:

35 1. Luister naar de ervaringen en opvattingen van jongeren; bereid hen erop voor partner in zorg te worden.

2. Zorg voor een gestructureerd transitieprogramma waarin wordt samengewerkt tussen kinderen en volwassenenzorg zodat jongeren en hun ouders ruim op tijd worden voorbereid, de overdracht gecoördineerd plaats vindt en een warme ontvangst wordt gerealiseerd.

40 3. Besteed ruim aandacht aan psychosociaal functioneren van jongeren én ouders/verzorgers, naast het verbeteren van zelfmanagement en zelfstandigheid.

Zoeken en selecteren

Deze module is een aanvulling op de generieke kwaliteitsstandaard Transitiezorg. Door de werkgroepleden is aanvullende literatuur gezocht specifiek gericht op de transitie van jongeren met chronische beademing. Er is geen systematische literatuuranalyse verricht, omdat dit vraagstukken zijn die de organisatie van de zorg betreffen, waardoor naar verwachting geen studies te vinden zouden zijn die antwoord geven voor de specifiek Nederlandse situatie. De aanbevelingen zijn gebaseerd op overwegingen die zijn opgesteld door de werkgroepleden op basis van expert-opinion en waar mogelijk onderbouwd door relevant, niet-systematisch literatuuronderzoek.

50

Literatuur

Punten die naar voren komen uit de gevonden literatuur zijn:

- 5 Transitie geeft onzekerheid bij patiënt en familie. Nieuwe mensen betekent andere afspraken. In de kindergeneeskunde is de kinderarts meestal de hoofdbehandelaar en coördineert de zorg, bij volwassenen komt de huisarts meer in beeld als hoofdbehandelaar. De zorg voor volwassenen lijkt meer versnipperd (Dale ea 2017).
- Chatwin ea (2015) beschrijven dat zij geen problemen in de transitie ervaren doordat zowel kinderen als volwassenen in één centrum voor chronische beademing worden behandeld en er dus geen sprake is van grote veranderingen.
- 10 In een oudere studie geven Wallis ea (2001) aan dat er veel kinderen naar de volwassenenzorg gaan en de volwassenen zorgverleners nog geen (of weinig) ervaring hebben met deze groep.
- Watts (2018) is ervaringsdeskundige en schreef een artikel over haar ervaringen. Zij verwoordt duidelijk wat zij gemist heeft en geeft aan wat zij belangrijk vindt om de overgang naar de volwassenenzorg te verbeteren. Het is een proces dat tijd kost en waarin zorgvuldig moet worden
- 15 bekeken wat de jongere nodig heeft en of deze de verantwoordelijkheid aankan.
- Een warme overdracht, waarbij de patiënt gezamenlijk gezien wordt op de polikliniek wordt als zeer waardevol ervaren. Dit maakt het minder spannend en geeft vertrouwen.

Overwegingen

- 20 De generieke kwaliteitsstandaard is ontwikkeld over transitiezorg voor jongeren met een chronische aandoening. We hebben hieraan bijgedragen en sluiten ons volledig aan bij de aanbevelingen. Daarnaast zijn er een aantal specifieke zaken van belang voor kinderen met chronische beademing die we hieronder verder benoemen.
- 25 *De rol van ouders in het transitieproces*
- Zorg voor een chronisch beademd kind is zeer intensief. Uit literatuur en expert-ervaring weten we dat dit zwaar is voor ouders. Carnavale ea (2005) beschrijven de impact op ouders. Daarnaast zijn er vaak financiële problemen en verlies van sociale contacten.
- 30 De zorg is heel complex en soms is er continu toezicht op het kind nodig. Dit maakt het voor ouders erg lastig om de zorg te delen. Zij zijn continu aanwezig en expert op dit gebied voor hun kind. Ouders hebben een sleutelrol in de transitie. Het is van belang met ouders te bespreken hoe zij de verantwoordelijkheid zouden kunnen delen en welke mogelijkheden er zijn om het kind meer zelfstandig te laten worden.
- 35 *Vroegtijdige en brede inzet transitie*
- De transitie wordt al rond het twaalfde levensjaar ingezet. Beginnend met in een vroeg stadium met ouders en kind te bespreken welke stappen genomen zouden moeten worden en in welke fase. De transitiezorg is breed en moet zoveel mogelijk door alle betrokken behandelaren ingezet worden. Bij veel kinderen met chronische beademing is die chronische beademing slechts een deel van de totale
- 40 zorg. Er zijn zeer veel zorgverleners en behandelaren betrokken die vaak uit verschillende instellingen komen. Dit maakt het organiseren en afstemmen van de zorg soms erg ingewikkeld. Afstemming is echter erg belangrijk evenals een goede overdracht naar de 'nieuwe' behandelaren, zodat de jongere weet wie te bellen bij welk probleem. Een overzicht van alle betrokken zorgverleners vóór en ná de overdracht is behulpzaam bij een simultaan verloop van de transitie en het afstemmen van beleid en
- 45 acties.
- Voor de meeste kinderen is voor de transitie de kinderarts hoofdbehandelaar en speelt de huisarts geen grote rol. Voor thuiswonende kinderen is de huisarts in de volwassenenzorg wel hoofdbehandelaar. Een warme overdracht helpt om de partijen 'in hun rol te zetten' en duidelijke
- 50 afspraken te maken.

De ontwikkeling naar zelfstandigheid

- 5 Tijdens de transitie periode is het belangrijk te achterhalen welke potentiële bedreigingen er zijn bij het zelfstandig worden van de jongere. Er is een gebrek aan logeermogelijkheden voor kinderen met chronische beademing. Ouders zijn soms financieel afhankelijk van hun kind. Door de intensieve zorg voor hun kind hebben zij soms hun werk op moeten zeggen en zijn zij afhankelijk van de inkomsten vanuit het PGB. Zijn er mogelijkheden om dit af te bouwen? Kunnen ouders toch weer gaan werken, eventueel parttime? Heeft de jongere geleerd aan te geven hoe hij verzorgd wil worden of hebben de ouders altijd zelf de zorg gedaan en zijn ze volledig op elkaar ingespeeld? Is de jongere in staat om aan te geven hoe hij verzorgd wil worden?
- 10 Voor de jongeren is het ook belangrijk dat zij niet alleen als patiënt gezien worden maar ook als persoon. Jongeren hebben ruimte nodig om zich te ontwikkelen, dingen uit te proberen en te ervaren en dus zelfstandig te worden. Daar zit tegelijkertijd ook de uitdaging wanneer er steeds toezicht nodig is. Hoe kan je lekker chillen met je vrienden als je moeder of een verpleegkundige mee moet? Het kan heel zinvol zijn om met de jongere te bespreken hoe hij weloverwogen risico's kan nemen in de stappen naar zelfstandigheid. Leefijdsgenoten zouden geschoold kunnen worden als buddy en met de jongeren op pad kunnen gaan.

- Er dient ook speciaal aandacht te zijn voor die jongeren die niet zelf in staat zijn de regie te voeren. Wie pakt deze rol dan? Kunnen ouders dit doen of moet er een bewindvoerder aangewezen worden?
- 20 Daar moeten duidelijke afspraken over gemaakt te worden.

Aanbevelingen

- 9.1 Volg de aanbevelingen van de Kwaliteitsstandaard transitiezorg.
- 25 9.2 Start transitie zo vroeg mogelijk na het 12^e levensjaar en met een plan.
- 9.3 Start transitie bij de ouders.
- 9.4 Maak een overzicht van alle betrokken zorgverleners vóór en ná de overdracht.
- 9.5 Investeer in een warme overdracht naar de nieuwe hoofdbehandelaar (meestal huisarts).
- 9.6 School leeftijdsgenoten in beademingszorg, zodat zij als buddy's met de jongeren op stap kunnen gaan.
- 30 9.7 Maak en communiceer duidelijke afspraken over wie waarvoor te bellen bij medische problemen.
- 9.8 Benoem wie de regie van de transitie gaat voeren.
- 9.9 Maak en communiceer duidelijke afspraken over de regie bij jongeren die niet in staat zijn zelf regie te voeren.

Implementatieplan:

Aanbeveling 9.1: Kwaliteitsstandaard Transitie volgen

Betrokken organisaties: alle organisaties ook betrokken bij uitwerken transitiestandaard
Invoeringstermijn: > 3 jaar

Aanbeveling 9.4: Warme overdracht

Betrokken organisaties: CTB's voor kinderen en volwassenen, huisartsenorganisaties.
< 1 jaar: binnen de CTB's: opzetten transitiepoliklinieken en warme overdrachten naar de volwassenen teams.
1-3 jaar: intensivering overdracht naar huisartsen, die de jongere vaak nog niet kent, maar een belangrijkere rol krijgt.

5

Literatuur

- Carnevale F, Alexander E, Davis M, Rennick J, & Troini R, 2006. *Daily living with distress and enrichment: The moral experience of families with ventilator-assisted children at home*. Pediatrics, 117(1), e48–e60. <http://dx.doi.org/10.1542/peds.2005-0789>.
- Chatwin M, Tan HL, Bush A, Rosenthal M, Simonds AK, 2015. *Long term non-invasive ventilation in children: impact on survival and transition to adult care*. PLoS One. 2015 May 1;10(5):e0125839. doi: 10.1371/journal.pone.0125839. eCollection 2015.
- Chick N, Meleis AI, 1986. Transitions: a nursing concern. In P.L. Chinn (Ed.). *Nursing research methodology*, (pp. 237-257). Boulder, CO: Aspen Publication.
- Dale CM, King J, Amin R, Katz S, McKim D, Road J, Rose L, 2017. *Health transition experiences of Canadian ventilator-assisted adolescents and their family caregivers: A qualitative interview study*. Paediatr Child Health. 22(5):277-281. doi: 10.1093/pch/pxx079. Epub 2017 Jun 14.
- Falkson S, Knecht C, Hellmers C, Metzging S, 2017. *The Perspective of Families With a Ventilator-Dependent Child at Home. A Literature Review*. Journal of Pediatric Nursing. Journal of Pediatric Nursing 36;213–224
- Kirk S, and Glendinning C. *Developing services to support parents caring for a technology-dependent child at home*. Child: Care, Health & Development, 30, 3, 209–218
- Kwaliteitsstandaard versterking transitiezorg 2021 (linkje)
- [NICE Guideline \(2016\). Transition from Childrens' to Adults' Services for Young People using Health or Social Care Services Nice guideline \(NG43\) published 24 febr 2016](#)
- Noyes J, 2000. *Enabling young 'ventilator-dependent' people to express their views and experiences of their care in hospital*. England Journal of Advanced Nursing 31(5), 1206:1215
- Noyes, J, 2006. *Health and quality of life of ventilator-dependent children*. J Adv Nurs. Nov;56(4):392-403.
- Weiss S, Van Egmond-Fröhlich A, Hofer N, Pflieger A, Rath R, Schwarz R, Kurz H, Waibel V, Kenzian H, Kommer E, Wadlegger F, Stelzl W, Keck B, Grigorow I, Kerbl R, Sauseng W, Frischer T, Eber E, Bernert G. 2016. *Long-Term Respiratory Support for Children and Adolescents in Austria: A National Survey*. Klin Padiatr. 228(1):42-6. doi: 10.1055/s-0035-1565240. Epub 2015 Dec 23.

Rose L, McKim DA, Katz SL, Leasa D, Nonoyama M, Pedersen C, Goldstein RS, Road JD; CANuVENT Group. 2015. *Home mechanical ventilation in Canada: a national survey*. *Respir Care*. 2015 May;60(5):695-704. doi: 10.4187/respcare.03609. Epub 2015 Jan 13.

5 Schumacher KL, Meleis AI, 1994. Transitions a central concept in nursing. doi.org/10.1111/j.1547-5069.1994.tb00929.x

10 Spratling R, 2012. *The experiences of medically fragile adolescents who require respiratory assistance*. *Journal of Advanced Nursing*, 68(12), 2740–2749. <http://dx.doi.org/10.1111/j.1365-2648.2012.05979.x>.

Wallis C, Paton JY, Beaton S, Jardine E, 2011. *Children on long-term ventilatory support: 10 years of progress*. *Arch Dis Child*. 2011 Nov;96(11):998-1002.

15 Watts L, 2018. *Stepping up to adult service. Moving from children's to adults' services can be difficult*. *BMJ* 362:k3886 doi: 10.1136/bmj.k3886

20 <https://www.togetherforshortlives.org.uk/wp-content/uploads/2018/02/ProRes-Stepping-Up-Transition-Care-Pathway.pdf>

Module 10 Beëindigen van de chronische beademing

Inleiding

- 5 Er kunnen meerdere redenen zijn om de chronische beademing te beëindigen: **a.** de voordelen wegen niet (meer) op tegen de nadelen; **b.** door voortschrijding van onderliggend lijden waardoor medisch handelen zinloos is geworden of niet meer door de patiënt gewenst wordt. **c.** er is sprake van een veranderde cognitie waardoor de beademing door de patiënt wordt geweigerd of eventuele beëindiging kan niet meer met de patiënt zelf besproken worden; **d.** door herstel van het onderliggend lijden is de indicatie voor chronische beademing vervallen.
- 10 In dit hoofdstuk zal de procesmatige kant van het beëindigen van de beademing besproken worden, waarbij de wil, het welbevinden en het belang van de patiënt in het gehele traject centraal staan.

Zoeken en selecteren

- 15 Recent is een Nederlands artikel verschenen waarin een literatuurstudie is beschreven naar wat er in algemene zin bekend is over beëindiging van chronische beademing thuis (Van Malenstein ea, 2018). De auteurs hebben een systematische literatuuranalyse verricht. Alle studies waren retrospectief en bevatten kleine patiëntenaantallen. De bewijskracht bleef veelal beperkt tot 'expert-opinion'. Wij verwijzen naar het artikel voor de zoekstrategie en resultaten (Van Malenstein ea, 2018).
- 20 De werkgroep baseert zich voor deze module op deze recente studie in combinatie met expert-opinion van de leden van de werkgroep.

Uitgangsvragen

Wat is het beleid omtrent het beëindigen van chronische beademing?

Deze uitgangsvraag omvat de volgende deelvragen:

- 25
1. Wanneer kan bij een patiënt de beademing beëindigd worden?
 2. Wie neemt de leiding in het organiseren van de beëindiging van de beademing?
 3. Hoe is de uitvoering van het beëindigen van de beademing?
 4. Hoe om te gaan met patiënten met cognitieve stoornissen en beëindigen van de beademing?
 5. Hoe om te gaan met patiënten als de indicatie voor chronische beademing is vervallen?

30

10.1 Wanneer kan bij een patiënt de beademing beëindigd worden?

Overwegingen

- 35 Conform de WGBO (Wet op de geneeskundige behandelovereenkomst) valt het beëindigen van chronische beademing op verzoek van de patiënt onder normaal medisch handelen en betreft dit niet het beoordelen of inwilligen van een euthanasieverzoek.¹⁴
- De arts die met zo'n verzoek wordt geconfronteerd, heeft behoefte aan een leidraad hoe eenduidig te handelen, omdat het om een proces gaat dat in medisch-technisch, psychosociaal en ethisch opzicht ingrijpend en complex is (Edwards & Tolle, 1992).
- 40 Met progressie van de respiratoire insufficiëntie kan de effectiviteit van de beademing afnemen. De meeste patiënten met chronische beademing overlijden uiteindelijk aan progressie van hun respiratoire insufficiëntie of ten gevolge van complicaties zoals luchtweginfecties. Het kan echter ook

¹⁴ <https://www.euthanasiecommissie.nl/uitspraken/vragen-en-antwoorden/welke-medische-handelingen-vallen-niet-onder-euthanasie>

zijn dat de patiënt de behandelend arts verzoekt om de beademing te beëindigen. De reden kan zijn dat de voordelen niet (meer) opwegen tegen de nadelen omdat de pijlers van de chronische beademing, zijnde effectiviteit en comfort, niet meer behaald kunnen worden.

- 5 Er bestond tot op heden nog geen Nederlandse leidraad of richtlijn met praktische adviezen over medische, ethische, organisatorische en begeleidingsaspecten bij het beëindigen van chronische beademing.
Deze module gaat in op de afstemming met de patiënt en tussen behandelaars onderling en op de organisatie en uitvoering van het beëindigen van chronische beademing bij de patiënt thuis, in een ziekenhuis, verpleeghuis of in een hospice.

Afstemming

- 15 De hoofdbehandelaar, de CTB-arts en overige behandelaars dienen in het kader van 'advance care planning' (ACP) en gezamenlijke besluitvorming regelmatig afspraken te maken met de patiënt over diens wensen rond chronische beademing als levensreddend en daarmee levensverlengende behandeling, inclusief eventuele wensen voor het beëindigen daarvan (bijlage 10-1). Het is van belang om dit bij het eerste consult bij het CTB te bespreken en zo nodig op geleide van de progressie van de ziekte regelmatig te herhalen, waarbij er opnieuw afspraken gemaakt kunnen worden. (Linkje module 1.4.) Leven met een progressief verlopende ziekte is vaak een emotioneel proces, waarin grenzen in de loop van de tijd gaandeweg het ziekteverloop kunnen verschuiven.

- 20 Bij het daadwerkelijk beëindigen van chronische beademing dient afstemming plaats te vinden met de patiënt en tussen de behandelaars onderling. De wens om uiteindelijk de beademing te staken wordt veelal ingegeven door gebrek aan effectiviteit en omdat de patiënt het leven met de beademing niet langer zinvol vindt bijvoorbeeld omdat de voordelen niet meer opwegen tegen de nadelen. Ook kan het zijn dat er naast de beademing zo veel co-morbiditeit is dat dit de kwaliteit van leven ernstig aantast. Kwaliteit van leven is subjectief maar uitermate belangrijk. Dit kan ingegeven worden door iemands opvattingen over het leven, van zijn ethische, religieuze en maatschappelijke visie. Gebrek aan kwaliteit van leven kan daarom alleen maar door de patiënt zelf aangegeven worden.

- 30 Een chronisch beademde patiënt hoort, conform de WGBO, vroegtijdig en herhaaldelijk geïnformeerd te worden over zijn recht om de beademing te staken. Deze verantwoordelijkheid berust primair bij de CTB-arts. De wens om de beademing te staken wordt meestal langer van tevoren door de patiënt kenbaar gemaakt. Echter kan deze wens ook acuut ontstaan tijdens een complicatie. Het is zowel voor de patiënt als de behandelaren van belang om zich hier bewust van te zijn. Om die reden is het aan te bevelen dat de patiënt zijn wensen noteert in een wilsverklaring (Van Malenstein ea, 2018).

- 40 Het staken van een levensverlengende behandeling zoals chronische beademing valt onder normaal medisch handelen en is geen euthanasie (Van Malenstein ea, 2018, VSCA, 2012). De patiënt sterft een natuurlijke dood door progressieve, irreversibele respiratoire insufficiëntie. De medische bijstand die in die fase wordt verleend is gericht op het vermijden of bestrijden van ademnood en discomfort, niet op levensbeëindiging (Truog & Burns, 1992).

- 45 Het verdient aanbeveling dat de hoofdbehandelaar contact opneemt met de CTB-arts, en vice versa, en zo nodig met een palliatief consulent. Daardoor ondersteunt hij niet alleen de patiënt en diens naasten op accurate wijze, maar ook zichzelf: de procedure kan een zware praktische en emotionele belasting vormen (Faull ea, 2014).

Aanbevelingen

10.1.1 Beëindig, in geval niet niet-gestoorde cognitie, de beademing als de patiënt dat wil.

10.1.2 Bespreek liefst bij de start van de behandeling met patiënt diens wensen rond chronische beademing als levensverlengende behandeling, inclusief eventuele wensen voor het beëindigen daarvan. Dit geldt voor alle behandelaars van patiënten met chronische beademing.

10.1.3 Stem het daadwerkelijk beëindigen van chronische beademing af met de patiënt en met alle behandelaars onderling van de patiënt met chronische beademing.

10.1.4 Neem bij voorkeur als hoofdbehandelaar voor het beëindigen van de chronische beademing altijd contact op met de CTB-arts, en vice versa, en zo nodig met een palliatief consulent.

5

10.2 Wie neemt de leiding in het organiseren van de beëindiging van de beademing?

Overwegingen

De leiding van de *organisatie* en procedure berust bij de hoofdbehandelaar (zie bijlage 10-1, organisatie). Voor het bijsturen en begeleiden van de procedure is het raadzaam dat de hoofdbehandelaar aanwezig blijft totdat de patiënt is overleden. Soms treedt na het stoppen van de beademing een stabiele fase op. Voor alle betrokkenen is het dan prettig dat de hoofdbehandelaar regelt dat hij binnen 15 minuten weer ter plekke kan zijn. Meestal wordt de beademing thuis beëindigd, maar als dat niet kan is opname in een ziekenhuis, verpleeghuis of hospice een alternatief. De patiënt bepaalt in beginsel het moment waarop de feitelijke uitvoering van de procedure begint en wie daarbij aanwezig zijn, maar een gezamenlijk gedragen keuze van de betrokkenen verdient de voorkeur. De aanwezigen krijgen voorlichting over de procedure en het stervensproces, om de patiënt te vrijwaren van onrust om hem heen (APM 2015, Von Gunten & Weissman, 2003-1, 2003-2 en 2003-3). De aard, de toedieningsweg en de werking van de medicatie worden toegelicht, waarbij de patiënt zijn voorkeuren kan aangeven, bijvoorbeeld de wens om van tevoren diep gesedeerd te worden.

20

Aanbeveling

10.2.1 De hoofdbehandelaar neemt de leiding in de organisatie en start de procedure van het beëindigen van de beademing.

10.3 Hoe is de uitvoering van het beëindigen van de beademing?

Overwegingen

De *uitvoering* begint met het inbrengen van een intraveneuze of subcutane toedieningsweg, hierbij kan aanvullende hulp nodig zijn (zie bijlage 10-1, uitvoering). De alarmering van de beademingsapparatuur dient, eventueel met behulp van een CTB-verpleegkundige, te worden geïnactiveerd, zodat er geen storende alarmeringsgeluiden zullen optreden. Dat geldt ook voor een saturatiemeter. Mocht deze aanwezig zijn dan is het aan te bevelen om ook deze alarmen uit te zetten. Ook een eventuele koppeling naar een centraal alarmsysteem in een zorginstelling moet ontkoppeld worden. Het afnemen van het beademingsmasker of het losmaken van het beademingscircuit van de tracheacanule en vervolgens het uitzetten van de machine kan door de hoofdbehandelaar worden uitgevoerd, of van tevoren afgesproken door een door de patiënt uitgekozen naaste.

Bij beëindiging van beademing is anticiperende toediening van opioïden en benzodiazepinen noodzakelijk als discomfort en ademnood worden voorzien (zie bijlage 10-2). De doseringen worden

bepaald door het gewicht van de patiënt en eerder gebruik van deze medicamenten (APM, 2015, Kompanje ea, 2008). In de tabel zijn gerichte medicatieadviezen te vinden.

5 Zolang deze medicamenten worden toegediend met de intentie om symptomen te voorkómen en te verlichten zijn de exacte doseringen minder relevant, zelfs als deze de dood zouden bespoedigen (Van der Hoven ea, 2008. Truog ea, 2008). Voor continue titrering op het effect en voor een snel effect bij acute ademnood heeft de intraveneuze route de voorkeur boven de subcutane, maar beide methoden zijn met succes toegepast (Gerritsen ea, 2009).

10 Er is nog geen Nederlandse maar wel een Britse leidraad met adviezen voor de procedure van beëindiging van chronische beademing in de thuissituatie (APM, 2015). Anders dan in de Britse leidraad wordt geadviseerd om altijd, ongeacht de geschatte beademingsvrije tijd (BVT), preventief morfine toe te dienen om de kans te verkleinen dat de patiënt ademnood ervaart. Als ademnood alsnog optreedt, zijn extra doses morfine aangewezen. Ook wordt geadviseerd om alleen anticiperend te sederen bij een beademingsvrije tijd van hooguit enkele minuten, en dermate diep te sederen dat
15 de patiënt niet wekbaar is alvorens de beademing wordt gestopt. Bij zo'n diepe sedatie mag verondersteld worden dat de patiënt ongevoelig is voor nociceptieve prikkels. Deze vorm van sedatie vergt een hogere startdosering dan bij palliatieve sedatie wordt aanbevolen (KNMG, 2009). Waar palliatieve sedatie reactief wordt ingezet ter bestrijding van refractaire symptomen, is anticiperende diepe sedatie bij het staken van beademing gericht op het voorkómen van symptomen.

20 Naast de hiervoor genoemde medicatie kan zuurstof enige verlichting geven. Er is echter geen klinisch bewijs dat het standaard toedienen van zuurstof zinvol is. In een multicentrische, dubbelblinde gerandomiseerde studie bleek extra zuurstof via een neusbril even effectief als buitenlucht in het verlichten van refractaire dyspneu bij patiënten met een $\text{PaO}_2 \geq 55$ mmHg (7,3 kPa) (Abernethy ea, 2010).

25 Ook de houding van de patiënt is van belang. Als de patiënt rechtop zit, kan eventuele dyspneu aanzienlijk minder zijn dan in liggende houding. Wanneer een zittende patiënt gaat liggen, dient de dosering van de medicatie zo nodig aangepast te worden. In geval van sedatie is een liggende houding raadzaam vanwege de daarbij behorende rompinstabiliteit (APM, 2015).

30 De beademing kan beëindigd worden door deze geleidelijk af te bouwen of ineens te staken. Er bestaat geen vergelijkend onderzoek, maar de voorkeur gaat uit naar de laatste methode, omdat deze de duur van het lijden van de patiënt en zijn naasten verkort (Rubenfeld ea, 2004). Als de wens van de patiënt is om de beademing geleidelijk af te bouwen en het team van het CTB dit kan faciliteren, is dat ook
35 een optie. Voor het geleidelijk afbouwen van de beademing zie het schema in de bijlage 10-3.

Aanbevelingen

10.3.1 Dien anticiperend opioïden en benzodiazepinen toe als discomfort en ademnood worden voorzien bij beëindiging van beademing.

10.3.2 Verkies de intraveneuze route boven de subcutane voor continue titrering van medicatie op het effect en voor een snel effect bij acute ademnood.

40 10.3.3 Seder alleen anticiperend bij een beademingsvrije tijd van hooguit enkele minuten. Seder dermate diep dat de patiënt niet wekbaar is alvorens de beademing wordt gestopt.

10.3.4 Schakel de alarmen uit en zet een eventueel aanwezige saturatiemeter uit bij het beëindigen van de beademing.

10.3.5 Bij voorkeur neemt de hoofdbehandelaar of een door de patiënt uitgekozen naaste het beademingsmasker af of maakt het beademingscircuit van de tracheacanule los en zet vervolgens de beademingsmachine uit.

10.3.6 Continueer zuurstof indien dit effect geeft en al gestart is. Start zuurstof niet routinematig op gezien zeer beperkt bewijs.

10.3.7 Stop volledig met de beademing of bouw de beademing geleidelijk af. Maak deze keuze afhankelijk van de wens van de **patiënt** in combinatie met de ervaring van het CTB-team.

5 10.4 Hoe om te gaan met patiënten met cognitieve stoornissen en beëindigen van de beademing?

Overwegingen

10 In module 2 zijn de criteria voor het instellen op chronische beademing benoemd. Bij de start van de chronische beademing wordt samen met de patiënt besproken wat de doelen zijn van de beademing. Hierbij wordt ook de situatie besproken wat te doen als de beademing geen toegevoegde waarde meer heeft en deze beëindigd wordt, zoals hierboven besproken.

15 Het kan zijn dat patiënten die al jaren beademd worden, cognitieve problemen krijgen. Dit kan bijvoorbeeld in het kader van dementie of frontotemporale dementie (bij ALS/PSMA/PLS) of na een CVA. Er kunnen dan situaties optreden waarin patiënten de beademing niet meer willen gebruiken of weigeren en dat kenbaar maken door steeds het masker af te zetten en dat vervolgens niet meer goed duidelijk gemaakt kan worden aan hen dat continueren van de beademing van belang is. De patiënt is dan wilsonbekwaam. Er kan dan besloten worden om de beademing te beëindigen. Als de patiënt dit zelf niet meer kan beslissen, is het van belang om te weten wat de wil van de patiënt op dit vlak was. Dit betekent dat bij de start van de beademing en ook in het beloop daarna regelmatig met de patiënt hierover gesproken zal moeten worden. Dit is een onderdeel van advance care planning, zoals behandeld in module 1.4 (linkje), waarbij het opstellen van een wilsbeschikking van belang is. Als niet bekend is wat de wil van de patiënt is of was, dan wordt dit in de praktijk besproken met de wettelijk vertegenwoordiger, de partner, familie, huisarts, revalidatiearts of specialist ouderengeneeskunde (als de patiënt in een verpleeghuis verblijft).

25

Aanbevelingen

10.4.1 Val bij het beëindigen van de chronische beademing bij patiënten met verworven cognitieve stoornissen terug op de initiële wil van de patiënt.

10.4.2 Indien niet bekend is wat de initiële wil van de patiënt is, dan ligt de beslissing van het beëindigen van de chronische beademing bij de wettelijk vertegenwoordiger, de partner, familie, huisarts, revalidatiearts of specialist ouderengeneeskunde.

10.5 Hoe om te gaan met patiënten als de indicatie voor chronische beademing is vervallen?

30 Overwegingen

Er is een aantal ziektebeelden waarbij de kans bestaat dat de chronische beademing slechts tijdelijk zal zijn, zoals bijvoorbeeld:

- Obesitashypoventilatiesyndroom. Als het patiënten lukt om voldoende af te vallen, dan kan de beademing weer gestopt worden.

- Guillain-Barrésyndroom. Bij de meeste patiënten treedt er uiteindelijk herstel op wat betekent dat de beademing weer gestopt kan worden.
- Neuralgische amyotrofie. Bij een klein aantal patiënten treedt er uiteindelijk dusdanig herstel op dat de beademing weer gestopt kan worden. Ook komt het incidenteel voor dat het diafragma gereefd kan worden, waarna direct na de ingreep geen beademing meer nodig is.
- Beschadiging van de nervus frenicus. Dit kan bijvoorbeeld tijdens een operatie, radiotherapie of ten gevolge van een trauma ontstaan. Vooral het letsel na een operatie kan van tijdelijke aard zijn.
- Inflammatoire myopathieën zoals chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP) die verbeteren met immuunsuppressiva.
- Myasthenia gravis.

In die gevallen waar zicht is op herstel van de onderliggende aandoening, is het van belang om tijdig vast te stellen dat de beademing afgebouwd kan worden of helemaal niet meer nodig is. Patiënten merken dit veelal door dat ze de beademing niet meer kunnen verdragen met bijvoorbeeld klachten van kunstmatige hyperventilatie, zoals licht gevoel in het hoofd, drukkend gevoel op de borst, gejaagd gevoel of hoofdpijn. Deze kunstmatige hyperventilatie kan worden aangetoond aan de hand van nachtelijke metingen. Bij bevestiging kunnen de beademingsvoorwaarden verlaagd worden of er kan direct gestopt worden met beademing. Als het idee bestaat dat de beademing helemaal beëindigd kan worden moet een individueel plan gemaakt worden afhankelijk van onderliggend lijden en omstandigheden om dit veilig te kunnen doen. Dat kan zijn direct stoppen of aanvullende longfunctieonderzoeken en onderzoek van het diafragma (doorlichting, echografie) om dit vermoeden verder te ondersteunen. De uiteindelijke bevestiging van het veilig kunnen stoppen met beademing kan bijvoorbeeld bestaan uit een nachtelijke meting thuis of klinisch monitoren zonder beademing. Als de indicatie voor beademing verval, kan het zijn dat de WLZ-indicatie voor verblijf daarmee ook verval. Het gevolg kan zijn dat patiënt moet verhuizen naar een andere verblijfssituatie.

Een heel andere reden om te stoppen met de beademing is als de patiënt nog weinig of geen toegevoegde waarde van de beademing ervaart. Om die reden zal dan tot nader order de beademing weer gestopt worden. Patiënt kan dan wel onder controle bij het CTB blijven of worden terugverwezen naar de primaire verwijzer. Bij toename klachten zal er opnieuw geanalyseerd moeten worden of er een hernieuwde indicatie voor beademing is.

Aanbeveling

10.5.1 Maak een individueel plan voor het veilig beëindigen van de beademing bij patiënten waarbij de indicatie voor chronische beademing verval. Dit plan bevat informatie over aanvullende diagnostiek, de wijze waarop en de locatie waar de beademing gestopt kan worden.

Literatuur

Abernethy AP, McDonald CF, Frith PA, et al. Effect of palliative oxygen versus room air in relief of breathlessness in patients with refractory dyspnoea: a double-blind, randomised controlled trial. *Lancet*. 2010;376:784-93.

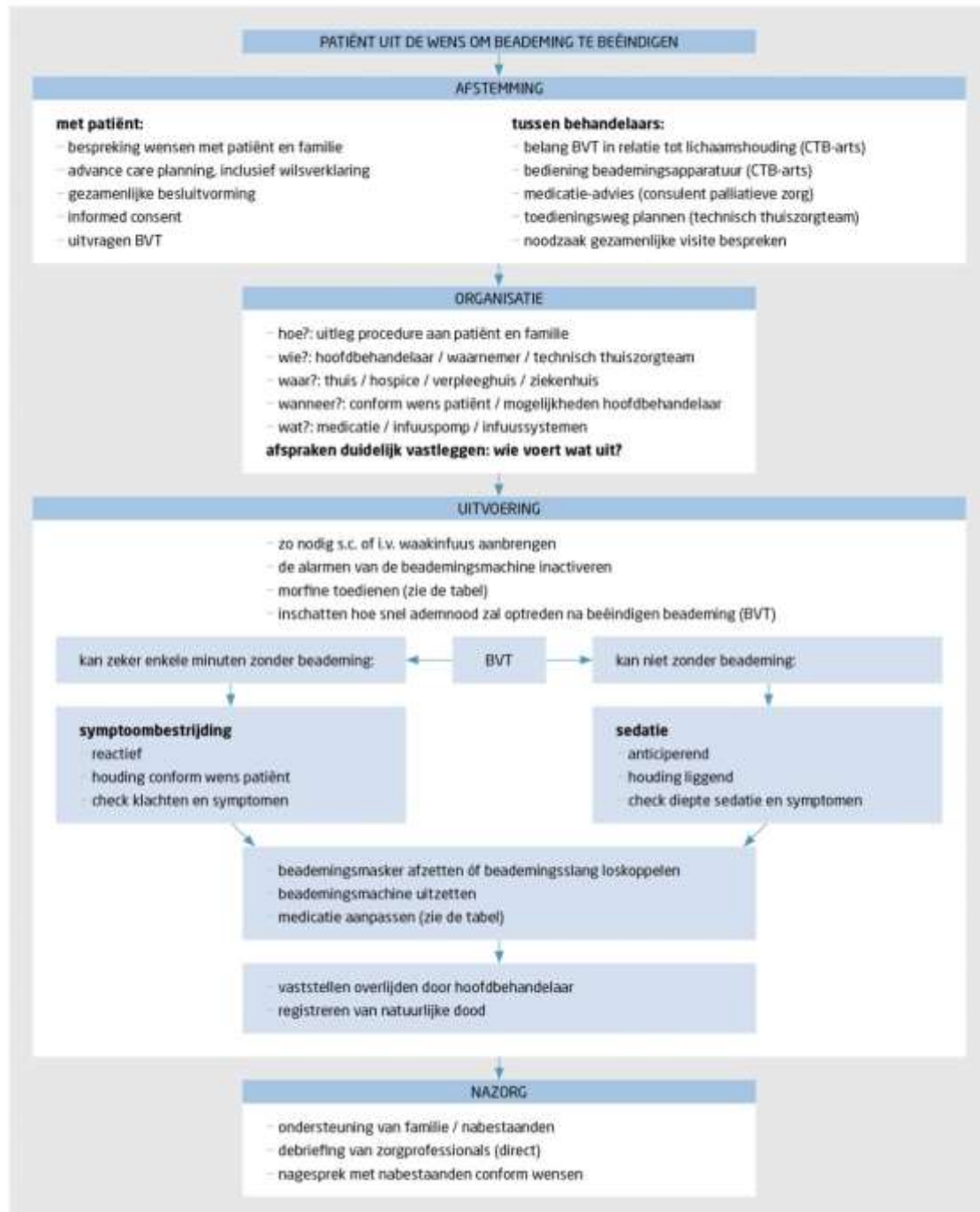
Association for Palliative Medicine of Great Britain and Ireland (APM); 2015. Withdrawal of assisted ventilation at the request of a patient with motor neuron disease. Guidance for professionals, version 1.0.

Edwards MJ, Tolle SW. Disconnecting a ventilator at the request of a patient who knows he will then die: the doctor's anguish. *Ann Intern Med*. 1992;117:254-6.

- Faull C, Rowe Haynes C, Oliver D. Issues for palliative medicine doctors surrounding the withdrawal of non-invasive ventilation at the request of a patient with motor neurone disease: a scoping study. *BMJ Support Palliat Care*. 2014;4:43-9.
- 5 Gerritsen RTh, Kesecioglu J, Kompanje EJO, Meulemans E, Mooi B. Richtlijn nalaten en staken van behandeling en palliatieve zorg na het staken van behandeling bij volwassen IC patiënten. Utrecht: Commissie ethiek NVIC, 2009.
- Von Gunten C, Weissman DE. Ventilator withdrawal protocol. *J Palliat Med*. 2003-1;6:773-4.
- 10 Von Gunten C, Weissman DE. Information for patients and families about ventilator withdrawal. *J Palliat Med*. 2003-2 ;6:775-6.
- Von Gunten C, Weissman DE. Symptom control for ventilator withdrawal in the dying patient. *J Palliat Med*. 2003-3 ;6:774-5.
- 15 Van der Hoven B, de Groot YJ, Thijsse WJ, Kompanje EJ; Hoven van der B. What to do when a competent ICU patient does not want to live anymore but is dependent on life-sustaining treatment? Experience from The Netherlands. *Intensive Care Med*. 2010;36:2145-8.
- 20 KNMG-richtlijn palliatieve sedatie. Utrecht: KNMG; 2009.
- Kompanje EJO, van der Hoven B, Bakker J. Anticipation of distress after discontinuation of mechanical ventilation in the ICU at the end of life. *Intensive Care Med*. 2008;34:1593-9.
- 25 Malenstein van MM, Heerema NC, van Leeuwen PW, Westermann EJA, Kampelmacher MJ. Withdrawal of chronic mechanical ventilation at home: coordination, organisation and implementation. *Ned Tijdschr Geneesk*. 2018;162:D2767
- 30 Rubenfeld GD. Principles and practice of withdrawing life-sustaining treatments. *Crit Care Clin*. 2004;20:435-51.
- Truog RD, Burns JP. To breathe or not to breathe. *J Clin Ethics*. 1994;5:39-41
- 35 Truog RD, Campbell ML, Curtis JR, et al; American Academy of Critical Care Medicine. Recommendations for end-of-life care in the intensive care unit: a consensus statement by the American College [corrected] of Critical Care Medicine. *Crit Care Med*. 2008;36:953-63.
- Veldnorm chronische beademing versie 1.0. Baarn: Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning; 2012.
- 40 Verweij MF, Kortmann FAM. Abstineren : argumentatie voor staken of afzien van levensverlengend handelen. *Ned Tijdschr Geneesk*. 1999;143(3):145-8
- 45 Literatuur link WGBO
<https://www.rijksoverheid.nl/onderwerpen/rechten-van-patient-en-privacy/rechten-bij-een-medische-behandeling/rechten-en-plichten-bij-medische-behandeling>
- 50

Bijlage 10-1 Stroomschema ten behoeve van de hoofdbehandelaar

CTB = Centrum voor Thuisbeademing; BVT = beademingsvrije tijd



5

Ontleend met toestemming van de uitgever aan: Malenstein van MM, Heerema NC, van Leeuwen PW, Westermann EJA, Kampelmacher MJ. Withdrawal of chronic mechanical ventilation at home: coordination, organisation and implementation. Ned Tijdschr Geneeskd. 2018;162:D2767

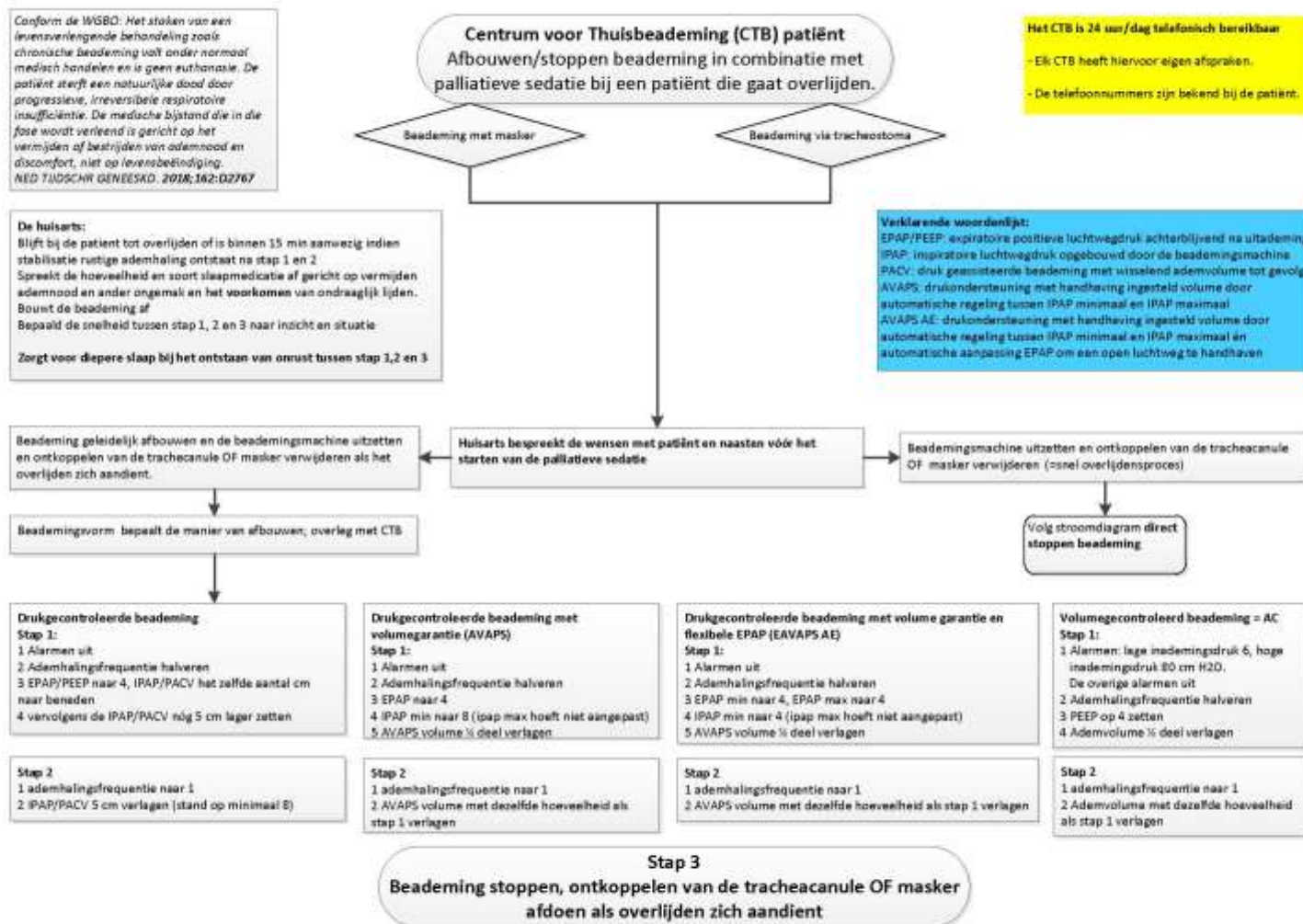
Bijlage 10-2 Tabel Medicamenteuze symptoombestrijding

Aanbevolen medicamenteuze symptoombestrijding bij beëindiging van chronische beademing in de thuissituatie

aandachtspunten		
<ul style="list-style-type: none"> - maak een behandelplan op maat en kies voor sedatie of symptoomcontrole op geleide van de beademingsvrije tijd - kies voor een toedieningsweg (i.v. of s.c.) waarbij patiënt zich comfortabel voelt en die toepasbaar is in de specifieke situatie - houd rekening met bestaande medicatie, vooral benzodiazepinen en verslavingsproblematiek, en bespreek deze met palliatief consulent - overweeg bij een verwachte matige respons op midazolam combinatie met levomepromazine - de alarminstellingen van de beademingsmachine moeten uitgeschakeld zijn voordat de beademing wordt beëindigd 		
geschatte beademingsvrije tijd (BVT)	sedatie	symptoomcontrole
	BVT kort (hooguit enkele minuten) of afwezig:	BVT langer dan enkele minuten:
	<ul style="list-style-type: none"> - diepe sedatie vóór afkoppelen van de beademing noodzakelijk (de patiënt vertoont hierbij geen respons op aanspreken of pijnlijke stimulus; corneareflex en/of wimperreflex zijn afwezig) 	<ul style="list-style-type: none"> - sedatie vóór afkoppelen beademing niet noodzakelijk, tenzij de patiënt sedatie wenst
		na afkoppelen:
		<ul style="list-style-type: none"> - midazolam zo nodig bij angst, onrust of discomfort
opioïden	vóór afkoppelen van de beademing: <ul style="list-style-type: none"> - morfine 0,1 mg/kg als bolus, aansluitend infusie (0,1 mg/kg/h) of elke 3 uur bolus herhalen 	vóór afkoppelen van de beademing: <ul style="list-style-type: none"> - morfine 0,1 mg/kg als bolus, aansluitend infusie (0,1 mg/kg/h) of elke 3 uur bolus herhalen
	afdoende spiegel voor preventie dyspneu wordt bereikt na:	afdoende spiegel voor preventie dyspneu wordt bereikt na:
	<ul style="list-style-type: none"> - circa 5 minuten bij i.v. toediening - circa 20 minuten bij s.c. toediening 	<ul style="list-style-type: none"> - circa 5 minuten bij i.v. toediening - circa 20 minuten bij s.c. toediening
benzodiazepinen	vóór afkoppelen van de beademing: <ul style="list-style-type: none"> - midazolam 0,2 mg/kg als bolus - dosis na 5 minuten of na 20 minuten herhalen tot diepe sedatie is bereikt - spiegel onderhouden via continue infusie in dosis/uur die nodig was voor het bereiken van diepe sedatie 	vóór en/of na afkoppelen van de beademing: <ul style="list-style-type: none"> - bij onrust of angst zo nodig midazolam 0,1 mg/kg als bolus - bolus zo nodig na 5 minuten of na 20 minuten herhalen, afhankelijk van gewenst effect - spiegel onderhouden via continue infusie in een dosis/uur die nodig was voor bereiken van comfort of elke 3 uur bolus herhalen
beëindiging beademing	na het bereiken van diepe sedatie: <ul style="list-style-type: none"> - masker afnemen of beademingscircuit afkoppelen en beademingsmachine uitzetten 	na inwerking preventieve medicatie: <ul style="list-style-type: none"> - masker afnemen of beademingscircuit afkoppelen en beademingsmachine uitzetten
monitoring		
<ul style="list-style-type: none"> - als sedativa worden toegepast: beoordeel sedatiediepte of - bij symptoombestrijding - discomfort, angst en onrust - beoordeel ademnood: snelle pols, toename ademfrequentie, neusvleugelen, 'gaspen', intrekkingen, transpireren; streef naar ademfrequentie \leq 24/min - geef aan de hand van deze beoordelingen extra medicatie middels bolus of verdubbeling van de infusiedosering 		

Ontleend met toestemming van de uitgever aan: Malenstein van MM, Heerema NC, van Leeuwen PW, Westermann EJA, Kampelmacher MJ. Withdrawal of chronic mechanical ventilation at home: coordination, organisation and implementation. Ned Tijdschr Geneesk. 2018;162:162.D2767

Bijlage 10-3 – Schema afbouwen



Bijlage – Beademingszorgprofielen

Bepalen van het beademingszorgprofiel chronische beademing

- 5 Beademingszorgprofielen voor chronische beademing zijn ontwikkeld om globaal aan te kunnen geven wat de zorg is die een patiënt met chronisch beademing nodig heeft. De beademingszorgprofielen voor patiënten met chronische beademing zijn in 2009 ontwikkeld door de vier CTB's in samenspraak met de VSCA en NVZ. In lijn met de indiceringsmethodiek voor de WLZ geven we aan wat het beademingszorgprofiel is voor een individuele patiënt gericht op de zorg voor de beademing, onafhankelijk van de hoeveelheid mantelzorg die geboden wordt.
- 10 Eén van de belangrijkste factoren binnen het profiel is wat de responstijd voor de verzorger voor de patiënt is, wanneer er iets fout gaat met de beademing. Dat kan zijn door machineproblemen, een losschietende slang, maar ook doordat een slijmprop de luchtweg of canule verstopt. Hieronder volgt eerst een overzicht van de profielen met wat voorbeelden. Dan een overzicht hoe de profielen bepaald worden en wat de belangrijkste factoren zijn. Vervolgens een toelichting van de
- 15 toepassing van de zorgprofielen en tot slot een schematische indeling in de vorm van een flowchart.

De beademingsprofielen 0 t/m 4

- 20 Profiel 0: De cliënt kan te allen tijde zonder hulp wat betreft de beademing. Hij kan zichzelf zelfstandig aan- en afsluiten van de beademingsmachine, uitzuigen en de canule wisselen;
- 20 Profiel 1: De responstijd waarbinnen gereageerd moet worden door de zorgverlener kan meer dan 30 minuten zijn. Toezicht en hulp op afstand is nodig. Bijvoorbeeld een patiënt waarbij planbare hulp bij sputumverwijdering nodig is;
- 25 Profiel 2: Responstijd minder dan 15 minuten. Toezicht en hulp op korte afstand is nodig, bijvoorbeeld hulp op korte afstand thuis of op het werk. Voorbeeld: niet-invasief beademde patiënten die 24 uur per dag beademd worden.
- 25 Profiel 3: Responstijd minder dan 5 minuten. Toezicht en hulp in de nabije omgeving is nodig. Meestal patiënten met beperkte beademingsvrije tijd (5-15 minuten), die 24 uur per dag beademd worden;
- 30 Profiel 4: Responstijd binnen 1 minuut. Direct toezicht en hulp is nodig. Meestal patiënten met zeer beperkte beademingsvrije tijd (1-5 minuten), die 24 uur per dag beademd worden met gevaar voor decanulatie met directe en ernstige gevolgen.

Hoe wordt een beademingszorgprofiel bepaald?

- 35 Het beademingszorgprofiel wordt in eerste instantie bepaald door de beademingsvrije tijd en de mogelijkheid om de luchtweg vrij te houden. De factor die het zwaarste weegt met het oog op de veiligheid van de patiënt is bepalend voor het minimale zorgprofiel waarbinnen de patiënt valt. Een voorbeeld: een patient slaapt 8 uur per nacht. Als deze patiënt invasief wordt beademd terwijl hij slaapt heeft hij ongeveer 16 uur beademingsvrije tijd. Maar als deze patiënt moet worden uitgezogen dient er binnen 5 minuten een zorgverlener zijn. Zou het benodigde beademingszorgprofiel van deze persoon alleen worden beoordeeld aan de hand van de beademingsvrije tijd, dan zou profiel 1 een goede optie kunnen zijn. Vanwege het belang van een vrije luchtweg, ook als de patiënt zelf spontaan
- 40 ademt, dient er in deze situatie voor profiel 3 te worden gekozen. Andere factoren die van invloed zijn op het profiel zijn de motorische mogelijkheden (hand/armfunctie!), de cognitieve capaciteiten en de autonomie van de patiënt.

45 Welke factoren zijn van belang bij het bepalen van een beademingszorgprofiel?

1. Vrije luchtweg. Om adem te kunnen halen is het belangrijk dat de lucht ongehinderd in en uit kan stromen. De luchtweg moet vrij zijn en niet geblokkeerd worden door een slijmprop of een canule die uit het tracheostoma geschoten is. Een plotselinge blokkade is mogelijk bij patiënten met zowel
- 50 invasieve als niet-invasieve beademing. Bij patiënten met een tracheostoma bestaat er een risico op blokkade van de ademweg door decanulatie, een verstopte tracheacanule of aspiratie. Hierbij spelen onder andere het type en de diameter van de tracheacanule een belangrijke rol. Het kan hierbij gaan om een patiënt die alleen 's nachts wordt beademd maar door een tracheomalacie

voor een vrije luchtweg afhankelijk is van zijn canule. Het vrij houden van de luchtweg kan voor patiënten zonder canule ook een probleem zijn. Door verminderde hoestkracht hebben zij hulp nodig bij het verwijderen van sputum uit de luchtweg. Bijvoorbeeld door te airstacken.

- 5 2. Beademingsvrije tijd of respiratoire reserve. Dit is de tijd die een patiënt zonder beademing kan zonder dat er zich een levensbedreigende situatie voordoet. Indien dit minder dan 5 minuten is, dan betekent dit dat de patiënt totaal beademingsafhankelijk is.
- 10 3. Motorische mogelijkheden. Dit heeft te maken met de lichamelijke beperkingen die patiënt heeft. De invloed kan erg wisselend zijn. Er zijn patiënten, die beschikken over voldoende arm- en handfunctie en zelfredzaam zijn en zichzelf kunnen uitzuigen. Indien er binnen enkele minuten een vrije ademweg gerealiseerd moet worden, kunnen zij dit zelf. Op grond van hun motorische mogelijkheden vallen zij dan in een ander profiel dan op basis van hun vrije ademweg of beademingsvrije tijd. Er zijn ook patiënten die zichzelf zittend overdag prima kunnen uitzuigen, maar dit niet liggend in bed kunnen. Bij sommige patiënten, kan een goede handfunctie juist een gevaar vormen, wanneer zij zich niet bewust zijn van de risico's. De motorische mogelijkheden hebben ook een grote invloed op de mogelijkheid om zelf tijdig te kunnen alarmeren. Hiervoor moet een patiënt in staat zijn een alarm te bedienen en over voldoende ziekte-inzicht en begrip beschikken om tijdig hulp te vragen.
- 15 4. Autonomie. Hiermee bedoelen we in dit kader de mogelijkheden van de patiënt om die handelingen uit te voeren die nodig zijn om de ventilatie te waarborgen, inclusief de alarmering. Dit wordt bepaald door de cognitieve vermogens en het ziekte-inzicht. Niet iedere patiënt signaleert of heeft voldoende begrip om tijdig te alarmeren of zichzelf aan de beademing aan te sluiten of uit te zuigen. Sommige ziektebeelden hebben ook effect op het vermogen tot ziekte-inzicht. Een patiënt met onvoldoende ziekte-inzicht zal niet signaleren dat hij in gevaar kan komen of zal vergeten zichzelf uit te zuigen. De behoefte aan hulp kan hier dus gaan om werkelijke uitvoer van handelingen maar ook om begeleiding.
- 20 5. Frequentie van de hulpvraag en planbaarheid van de zorg. Voor de bepaling van het profiel is ook de frequentie van de hulpvraag wezenlijk en of deze op planbare momenten plaats vindt of onvoorspelbaar is.

30 **Het bepalen van de hoeveelheid zorg**

Op basis van het zorgprofiel, de frequentie en het tijdstip van planbare en onplanbare handelingen en de activiteiten van de patiënt kan de hoeveelheid zorg bepaald worden in de normale situatie van deze patiënt. De hoeveelheid zorg kan erg veranderen bij ziekte, een ziektegerelateerde tijdelijke of blijvende achteruitgang, bedlegerigheid vanwege decubitus of een operatie of ontwikkelingen door groei en zal op dat moment al dan niet tijdelijk aangepast moeten worden.



5

Bron: Rapport VSCA februari 2009- Zorgprofielen voor patiënten met chronische beademing.

Bijlage – Implementatieplan

Aanbeveling	Tijdspad voor implementatie: < 1 jaar, 1 tot 3 jaar of > 3 jaar	Verwacht effect op kosten ¹⁵	Randvoorwaarden voor implementatie (binnen aangegeven tijdspad)	Mogelijke barrières voor implementatie	Te ondernemen acties voor implementatie	Verantwoordelijken voor acties	Overige opmerkingen
Verspreiden richtlijn	< 1 jaar				Verspreiden van de richtlijn.	FMS, VSCA, alle bij ontwikkeling betrokken organisaties	
Module 1 - Verwijzen en indicatie stellen chronische beademing							
1.4.7 Invoeren van een pre-assessment thuis	<1 jaar			Kennis zorgverleners	Inrichten proces CTB's	CTB's	
Module 3 - Transitie naar verblijfssituatie							
3.1.4 uitvoeringsplan voor aanmeldingen patiënten met tracheacanule bij ambulancediensten	<1 jaar			Medewerking ambulancediensten	CTB's: Uitvoeringsplan ontwikkelen. Overleg ambulancediensten	CTB's	
3.6.1 Ontwikkeling ontslagbrief/ hoofdbehandelaarsbrief voor alle patiënten.	< 1 jaar				CTB's		

¹⁵ Alleen aangegeven bij verwachting van duidelijk effect

Aanbeveling	Tijdspad voor implementatie: < 1 jaar, 1 tot 3 jaar of > 3 jaar	Verwacht effect op kosten ¹⁵	Randvoorwaarden voor implementatie (binnen aangegeven tijdspad)	Mogelijke barrières voor implementatie	Te ondernemen acties voor implementatie	Verantwoordelijken voor acties	Overige opmerkingen
3.8.1: plan tbv overdracht canulepatiënten die niet (meer) beademend worden	1-3 jaar				CTB's Overdrachtsplan ontwikkelen	CTB, Academische ziekenhuizen, NVKNO	
3.8.2, 3.8.3.: Ontwikkel DBC-zorgproduct voor zorg voor oud-beademingspatiënten die nog een hoestmachine moeten blijven gebruiken	> 3 jaar					CTB, Academische ziekenhuizen, NVKNO, ZN	
Module 4 - Chronische beademing in de verblijfssituatie							
Module 4.2. noodstappenplan voor alle patiënten.	< 1 jr				Noodstappenplan verspreiden	CTB's	
Module 4.5.3 Maak de inzet van 'eigen' zorgverleners in het ziekenhuis mogelijk.	1-3 jaar.			Juridisch, financieel, praktisch	Uitwerken plan	NVIC, VSICA, CTB's, NFU, NVZ/Zorgkantoren, patiëntenorganisaties, VenVN.	
4.7: protocol tbv patiënten 'wat te doen bij korte en langdurige stroomstoringen'	<1 jaar				Ontwikkelen protocol en verspreiding.	CTB's, patiënten-organisaties.	

Aanbeveling	Tijdspad voor implementatie: < 1 jaar, 1 tot 3 jaar of > 3 jaar	Verwacht effect op kosten ¹⁵	Randvoorwaarden voor implementatie (binnen aangegeven tijdspad)	Mogelijke barrières voor implementatie	Te ondernemen acties voor implementatie	Verantwoordelijken voor acties	Overige opmerkingen
4.8.1. Ontwikkel een plan voor respijtzorg beademden	1-3 jaar. > 3 jaar voor uitvoering			Mogelijkheden voor landelijke dekking	Plan ontwikkelen	CTB's, VSCA, Actiz, VWS, VNG, ZVN, patiëntenorganisaties	
4.9.1. Ontwikkel een plan voor hospicezorg beademden	1-3 jaar. > 3 jaar voor uitvoering			Mogelijkheden voor landelijke dekking	Plan ontwikkelen	CTB's, VSCA, Actiz, VWS, VNG, ZVN, AHZn, patiënten-organisaties.	
Module 5 - Afstemming in de zorgketen voor chronische beademing							
5.4.1. Ontwikkel en verspreid brief voor hoofdbehandelaar tbv alle patiënten.	<1 jaar				Ontwikkeling brief en verspreidingsplan	CTB's	
Module 6 - Apparatuur en disposables							
6.1.5 Ontwikkel en verspreid document wederzijdse verantwoordelijkheden CTB's en patiënten	< 1 jaar				Ontwikkelen document en verspreidingsplan	CTB's, patiënten-organisaties	
6.3.2. Houd rekening bij keuze elektrische rolstoel met progressie van ziekte. Houd in het voortraject rekening met de benodigde accu's voor	1-3 jaar			Overstijgend over domeinen	Ontwikkelen uitvoerings- en implementatieplan	ZN, VNG (WMO), leveranciers, CTB's, VRA, partijen betrokken bij VVR, patiëntenorganisaties	

Aanbeveling	Tijdspad voor implementatie: < 1 jaar, 1 tot 3 jaar of > 3 jaar	Verwacht effect op kosten ¹⁵	Randvoorwaarden voor implementatie (binnen aangegeven tijdspad)	Mogelijke barrières voor implementatie	Te ondernemen acties voor implementatie	Verantwoordelijken voor acties	Overige opmerkingen
rolstoel en beademingsapparatuur.							
6.3.3. Afspraken betreffende rolstoelen en opbouw van beademingsapparatuur.	1-3 jaar				Doel: structureel overleg of convenant.	leveranciers, rolstoelopbouwers, CTB's.	
Module 8 - Vervoer/ambulance/reizen							
8.3. Actualiseer brochure 'Reizen met beademing' Praktische zaken aangeven in CTB-map als reisverzekering apparatuur	1-3 jaar				*Actualiseren 'Reizen met beademing' *Ontwikkelen handleiding voor patiënten o.m. reisverzekering en apparatuur	CTB's, VSCA, patiënten-organisaties	
Module 9 - Transitie chronische beademde kinderen naar volwassenen zorg							
9.1. Kwaliteitsstandaard Transitie volgen	>3 jaar	Zie kwaliteitsstandaard			Uitwerken acties volgend uit kwaliteitsstandaard patiënten met chronische beademing	Zie kwaliteitsstandaard: Alle organisaties ook betrokken bij uitwerken transitiestandaard	
9.4. Warme overdracht	1. <1 jaar 2. 1-3 jaar				1. Binnen de CTB's: opzetten	CTB's voor kinderen en volwassenen, huisartsenorganisaties	

Aanbeveling	Tijdspad voor implementatie: < 1 jaar, 1 tot 3 jaar of > 3 jaar	Verwacht effect op kosten ¹⁵	Randvoorwaarden voor implementatie (binnen aangegeven tijdspad)	Mogelijke barrières voor implementatie	Te ondernemen acties voor implementatie	Verantwoordelijken voor acties	Overige opmerkingen
					<p>transitiepoli- klinieken en warme overdrachten naar de volwassenen teams.</p> <p>2. intensivering overdracht naar huisartsen</p>		

Bijlage – Kennislacunes

Tijdens het schrijven van deze richtlijn zijn kennislacunes verzameld. In de onderstaande lijst wordt ook aangegeven welke wetenschappelijke onderzoeken in de komende jaren al gepland zijn.

5

Module 1 en 2:

1. Wat is het beste moment om met beademing te starten bij individuele patiënten?

Dit geldt bij voorbeeld voor een aantal patiëntengroepen:

- 10
- patiënten met Myotone Dystrofie (wordt onderzocht in het REMeDY onderzoek, looptijd tot februari 2022);
 - patiënten met Amyotrofische Lateraal Sclerose (ALS) (wordt onderzocht in de multicentered INITIALS studie, start 2021);
 - patiënten met primaire of secundaire kyfoscoliose- wordt nog niet onderzocht.

15

2. Welke patiënten met COPD zijn het meest gebaat bij chronische beademing?

- welke patiënten met COPD zijn het meeste gebaat bij beademing (wordt onderzocht in de internationale multicenter RECAPTURE-studie).

20

3. Welke vorm van van positive airway pressure-therapie (Continuous Positive Airway Pressure (CPAP), Bi-Level Positive Airway Pressure (BiPAP), niet-invasieve beademing (NIV)) is superieur? Wanneer dient deze toegepast te worden bij patiënten met het obesitashypoventilatiesyndroom?

25

4. Onderzoek naar langetermijneffectiviteit hoestmachine en andere hoestondersteunende technieken, zoals aantal luchtweginfecties, ziekenhuis opnames en effect op kwaliteit van leven.

In Nederland start in 2021 een RCT die de effecten van de hoestmachine en het airstacken vergelijkt bij patiënten met Duchenne spierdystrofie. Primaire uitkomst is een verschil tussen de hoestmachine en airstacken ten aanzien van het aantal luchtweginfecties in 2 jaar.

30

Er is weinig goed opgezet onderzoek naar hoestondersteunende technieken zoals HFCWO, de inzet van de MI-E in combinatie met de abdominale functionele elektrische stimulatie (AFES).

5. Onderzoek naar het effect van ademspierkrachttraining loopt nu bij patiënten met SMA en Duchenne spierdystrofie, maar is wenselijk bij alle neurologische/neuromusculaire aandoeningen.

Module 4:

35

6. De optimale frequentie van metingen ter evaluatie van effectiviteit van de chronische beademing. Deze evaluatie bestaat uit bloedgascontrole (arterieel of capillair) 's nachts en overdag, nachtelijke transcutane meting en zo nodig polygrafie. Er bestaat geen literatuur hoe vaak dergelijke metingen moeten plaats vinden.

40

Module 6:

7. Onderzoek naar het langer gebruiken van beademingscircuits/ disposables in de thuissituatie van chronisch beademende patiënten. Het beschikbare onderzoek is gericht op de ziekenhuisomgeving.

45

Bijlage – Enquête knelpunten in chronische beademing

In juni 2018 werd een enquête breed uitgezet onder gebruikers van chronische beademing, mantelzorgers en professionals, waarin gevraagd werd naar knelpunten. Spierziekte Nederland benaderde haar leden, de CTB's vroegen professionals, patiënten, familie en mantelzorgers, de VSCA vroeg woonvoorzieningen, verpleeginstellingen en andere betrokkenen de digitale enquête te verspreiden en anoniem in te vullen. Dit leverde totaal 327 reacties op, waarvan 173 gebruikers, 53 mantelzorgers en 101 professionals. Het resultaat van de knelpunteninventarisatie werd als input voor de Invitational conference op 10 oktober gebruikt.

Resultaten van de enquête:

Ervaart u knelpunten in de beademing?

	ja	%	nee	%
Gebruikers	79	46%	96	55%
Mantelzorgers	17	32%	36	68%
Professionals	35	35%	65	64%

Respondenten hebben toegelicht welke knelpunten zij ervaren. De onderstaande tabel geeft een rubricering van het aantal genoemde knelpunten, verdeeld over de verschillende groepen respondenten. Per respondent werden vaak meerdere antwoorden gegeven.

	Gebr	Mantel	Prof	totaal opm.		Gebr	Mante	Prof	tot opm
TOTAAL RESPONDENTEN	173	53	101		TOTAAL RESPONDENTEN	173	53	101	
apparatuur					veiligheid				
maskers, past niet, decubitus, lekt enz'	41	12	5	58	alarm	5	4	8	17
apparatuur zelf, groot, zwaar, blazen, geluid, bediening	20		1	21	reactie op oproep	7	5	2	14
niet uitzetbaar door 'kinderen'			2	2	stroomstoring	2	1	1	4
hygiëne, onderhoud apparatuur		2	1	3					
bevochtiging	2			2	altijd opname op IC		2	1	3
hoeveelheid apparatuur (vakantie, ziekenhuis)	2	1	2	5					
actieradius (batterij)	4			4	wachttijden				
					CTB	10		8	18
vervoer					Operatie, IC			2	2
begeleiding bij vervoer	4	5	6	15	aanpassingen, naar huis			3	3
ambulance	3		7	10					
vliegen	4			4	altijd opname op IC			2	2
onbekendheid beademing in de zorg en anderen	18	5	8	31					
					organisatie/samenwerking /personeel				
afhankelijkheid van anderen/'zorg'belasting/ gevolgen relatie	13	4	4	21	samenwerking in de zorg	7		7	14
					voldoende bekwaam personeel	4		10	14
voorlichting/instructies over beademing/bekwaam blijven	9			9	regelgeving/ vergoedingen	14	1	5	20
					veldnorm				
					naleven van veldnorm/handelingsschema's	3		1	4

Vaak genoemde knelpunten top 10, een niet-limitatieve opsomming.

Masker

1. Lekt, maakt lawaai en alarm gaat dus onnodig af.
- 5 2. Uitslag, drukplekken, lastig opzetten
3. Past slecht of zit vaak niet lekker met name bij niet-standaard gezichtsmaten
4. Niet meer samen slapen met partner vanwege blazen, geluid
5. Onderhoud, schoonmaken vaak onbekend

10 Alarm

1. Alarm gaat niet altijd af
2. 'Dun kwetsbaar draadje', met batterijen zonder inzicht in verbruik.
3. Geen back-up bij stroomstoring
4. Alarmering soms niet mogelijk (in rolstoel, in ziekenhuis met beperkte handfunctie)
- 15 5. Reactiesnelheid soms onvoldoende op alarm in woonvormen
6. Bij korte beademingsvrije tijd moet personeel erg alert zijn om snel genoeg te kunnen reageren, bezettingsproblematiek.

Apparatuur

- 20 1. Groot, zwaar, lawaaiër, lelijk, moeilijk te begrijpen
2. Vivio 50 wordt veel genoemd
3. Je kunt expiratieklep niet dichthouden om gewoon door te praten
4. Regelmatig storingen
5. Uitzetten apparatuur in verband met dubbele veiligheid heel onhandig
- 25 6. Hygiëne apparatuur vereist alertheid gebruiker en mantelzorg
7. Verschil in apparatuur per CTB staat uitwisseling personeel in de weg
8. Fabrikanten veranderen software zomaar zonder aankondiging

Afhankelijkheid/zorgbelasting

- 30 1. Moeite met toenemende afhankelijkheid
2. 24-uurszorg vraagt veel sociale vaardigheden en professionaliteit van zorgvrager. Je bent psycholoog, zorgmanager, roosteraar, personeelsmanager, medisch specialist, coach en dergelijke tegelijk. Dag in- dag uit.
3. Mantelzorg moet altijd beschikbaar zijn
- 35 4. Lange wachttijden voor plaatsing in permanente woonsituatie → overbelaste mantelzorg
5. Relatie onder druk- je wordt niet sexier met beademing...

Regelgeving/vergoeding:

- 40 1. Onduidelijk, bureaucratie. Zou een soort coach een oplossing zijn??
2. Bezuinigen gaan ten koste van noodzakelijke zorg
3. Regelgeving gefocust op instellingen, terwijl thuis totaal anders is.
4. Administratie, onkosten die niet vergoed worden
5. Convenant Medische Apparatuur bepaalt in ziekenhuis voorwaarden voor nieuwe apparatuur
- 45 6. **Grote verschillen tussen gebruikers:** 'Verplicht nachtalarm overbodig' versus 'Uren toezicht zijn lastig te regelen'

CTB's/Ziekenhuizen

- 50 1. Gebrek aan opnamecapaciteit en dus wachttijd voor in- en bijstellen
2. Verschil in indicatiestelling en werkwijze onderling (vb. hoestmachines)
3. Altijd opname op IC bij ingrepen: gebrek aan capaciteit → wachtlijsten

4. Opname op afdelingen zonder kennis over beademing, airstacken. Geen alarmeringsmogelijkheden.

Begeleiding bij vervoer

- 5 1. Er moet altijd (een bekwaam) iemand mee:
 - Belasting mantelzorg en personeel
 - Uitzuigen
2. Onvoldoende financiering-> capaciteitsprobleem bij begeleiden vervoer door personeel

10 Samenwerking in de zorg/verantwoordelijkheidsverdeling

1. Niet altijd contact met CTB, zelfs niet als patiënt dat aangeeft.
2. Trage samenwerking SEH-CTB
3. Geen communicatie tussen verschillende ziekenhuizen bij opname- beademingsapparatuur veroorzaakt 'angst'
- 15 4. Verzorgers weten vaak niet bij wie ze terecht moeten bij problemen rondom beademing- te veel telefoonnummers
5. Afdelingen willen liever geen verantwoordelijkheid voor iemand met beademing
6. Tegenstrijdige inzichten en adviezen verplegend personeel.

20 Voldoende bekwaam personeel

1. Instellingen: gebrek aan personeel en bezettingsproblematiek
2. Bekwaam zijn en bekwaam blijven:
 - Verplichte bijscholing naast hertoetsing 1x per 3 jaar?
 - Meer bij NIV?
- 25 3. Rol van de patiënt in bekwaam blijven van zorgverleners?
4. Bij PGB- maar 1 organisatie die palliatieve zorg thuis levert in combinatie met beademing

Ambulance

1. Weigert vaak apparatuur mee te nemen.
- 30 2. Geen/ onvoldoende kennis van apparatuur, beademing en multiple problematiek
3. Personeel van instelling moet mee-> capaciteitsproblemen

Andere punten:

- 35 1. **Onbekendheid beademing** in de zorg en daarbuiten: van 'steeds uitleggen' tot groot probleem bij spoedeisende zorg
2. **Metingen arterieel/capillair.** Relatie CO₂ met reactie op naalden.
3. **Begeleiding patiënten:** 'piep'systeem versus vaste planning- verschil in relatie tot snel/langzaam progressief ziektebeeld?
4. **Delen van calamiteiten** hoe kunnen we dat landelijk doen?
- 40 5. **Zorgprofielen** verwerken in de richtlijn.

Bijlage – Resultaten Invitational conference – 10 oktober 2018

Aanwezigen:

5 De Invitational Conference over de richtlijn chronische beademing op 10 oktober 2018 werd
bijgewoond door 47 personen van de volgende organisaties: de vier Centra voor Thuisbeademing, de
Nederlandse Zorg Autoriteit, Nederlandse Vereniging voor Anesthesiologie, Duchenne Parents
Project, Spierziekten Nederland, Fokus Nederland, Nederlandse Vereniging voor Logopedie en
Foniatrie, Vereniging voor Keel- Neus- Oorheelkunde en Heelkunde van het Hoofd-Halsgebied,
10 Verenging Gehandicaptenzorg Nederland, Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd, Nederlandse
Vereniging van Revalidatieartsen, Nederlandse Vereniging voor Neurologie, Nederlandse vereniging
specialisten ouderengeneeskunde, Mediq Tefa, Vivisol B.V., Koninklijk Nederlandse Genootschap
voor Fysiotherapie, Nederlandse Vereniging voor Intensive Care, Federatie Medisch Specialisten,
Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose Nederland, verpleeginstelling
Kalorama, de Vereniging Samenwerkingsverband Ademhalingsondersteuning en patiënten en
15 patiëntenvertegenwoordigers.

Op de bijeenkomst zijn de uitgangsvragen en de resultaten van de knelpuntsanalyse voorgelegd aan
deze vertegenwoordiging van de professionals die betrokken zijn bij de zorg van patiënten met
chronische beademing, enkele patiënten en patiëntvertegenwoordigers. De deelnemers werden in 6
20 werkgroepen verdeeld en gevraagd om vanuit hun optiek knelpunten aan te geven, aan te vullen en
waar mogelijk prioritering aan te geven. Naar aanleiding van de aangeleverde knelpunten en
bespreking op de invitational conference is de keuze gemaakt om de volgende onderwerpen uit te
werken in de Richtlijn:

- 25 - **Verwijzen en indicatie stellen chronische beademing**
- **Instellen op chronische beademing**
- **Transitie naar verblijfssituatie**
- **Chronische beademing in de verblijfssituatie**
- **Afstemming in de zorgketen voor chronische beademing**
- 30 - **Apparatuur en disposables**
- **Scholing ten behoeve van chronische beademing**
- **vervoer/ambulance/reizen**
- **Transitie chronisch beademde kinderen naar volwassenenzorg**
- **Beëindigen van de chronische beademing**

35

Opmerkingen op de bijeenkomst over ervaren knelpunten:

1. Werkgroep Patiënten

Prioriteiten

1. Scholing
2. Passende zorg
3. Informatievoorziening

Maskers

- Patiënt te weinig inspraak in mogelijkheden
- Patiënt te weinig inzicht in mogelijkheden
- Facebookgroep
- Keuze aspecten:

- 50 ○ Sociaal

- Opzet gemak
- Verwarmde slang
- Geldt voor alle materiaal bv. canules
- Betrokkenheid CTB-verpleegkundige
- 5 - Toegang tot relevante informatie

Alarm

- Zelf uitzoeken!
- Patiënt beter faciliteren met kennis => actief!
- 10 - Noodaggregaat in geval van stroomuitval. Protocol?

Apparatuur

- Hoestmachines
- 15 ○ Geen evidence
- Uniforme indicatie
- Vergoedingsproblematiek
- Passendheid apparatuur

Afhankelijkheid/ zorgbelasting

- 20 - Alarmeringsafhankelijkheid
- Passend zorgaanbod i.v.m. veiligheid en comfort

Regelgeving

- 25 - Uitgangspunt: moet nageleefd! Nu al rekening mee houden met bij opstellen kwaliteitsstandaard.
- CTB-profielen leidend bij andere regelingen

CTB's/ ziekenhuizen

- 30 - Slechte afstemming
- Kennisgebrek ziekenhuizen
 - Eigen zorg meenemen mag niet
- Ingrepen uitgesteld vanwege wachttijden IC (prioriteit)

Voldoende bekwaam personeel

- 35 - Scholing CTB te ingewikkeld
 - fouten in cursus
 - trage reactie op vragen
 - cursus doorlopen met gebruikersgroepen!
- 40 - Belang van toegankelijke scholing

Knelpunten => kwaliteit

- Richtlijn
- Functioneren CTB

45 **2. Werkgroep artsen**

Prioritering

1. Veiligheid – rode draad
2. Hoofdbehandelaarschap UMC/IC
- 50 3. Capaciteit/ doorlooptijd
4. Ketenzorg

Extra knelpunten:

Masker/stoma

- Afstemming KNO/ICU

CTB/ziekenhuis

- 5 - Gebrek aan bedden in VPH

Bekwaam personeel

- Eisen – waar moet personeel aan voldoen
- Thuiszorg/vph

Ambulance

- 10 - Wanneer/ criteria ambulances Micu

3. Werkgroep beleid en beleidsmakers

15 **1. Organisatie van zorg**

- Voortraject
- Advanced care planning

2. Zorg op afstand

- 20 - E-consulten
- Thuis instellen

3. Verblijfsituatie

- 25 - Structurele aandacht voor psychosociaal welzijn
- Zo 'thuis' mogelijk in de instelling
- Logeren mogelijk, ook voor volwassenen

4. Verantwoordelijkheden in de keten

- 30 - Technische koppelingen (omgevingsbesturing, bed.app., oproepsysteem)
- Casemanager
- Multidisciplinair

5. Bekwaamheid in algemene ziekenhuizen IC, SEH & longafdeling

6. Expliciete kwaliteitsnormen t.b.v. passende tarieven

35

4. Werkgroep Woonvormen en verpleeghuizen

Transitie naar verblijfsituatie

- 40 - Aandacht indicatie nodig
- Binnen de keten bevoegd, bekwaam
- Randvoorwaarden aanwezig voor opname
- Doorlooptijd scholing, mogelijkheid spoedcursus + vaker scholen
 - o Scholing niveau medewerker

45 **Chronische beademing in verblijfsituatie**

- Denk ook aan storing los van apparatuur

Afstemming keten

- Dilemma autonomie cliënt, verantwoordelijkheid
- Transitie thuis – verpleeghuis

50 **Apparatuur/disposables**

- Regelgeving t.b.v. verstrekkingen

5. Werkgroep verpleegkundigen/ verzorgenden/ paramedici

- Juridische kanten van leven met beademing/risico's/vrijheid keuzes
- 5 - Apparatuur: samenwerking met industrie en toekomst. Gericht meedenken.
- Overzicht respijtzorg beademende patiënt
- Aandacht voor intimiteit/gevolgen voor de relatie
- Zorg voor de mantelzorgers in de slaapkamer/totaal
- Uniformiteit tussen 4 CTB's
- 10 - Beddendruk – patiënten liggen op een plek waar de niet horen
- Landelijke afspraken omtrent vervoer
- Meer aandacht voor NIV-scholing
- Stimuleren autonomie patiënt
- Landelijke website – informatievoorziening uniform

15

6. Werkgroep techniek

Aanvulling op knelpunten:

20

1. Alarmering

- Koppelingen VOS/MOS niet universeel
- Apparatuur
- Bel
- 25 - Alarmering trolley, rolstoel, draadloos
- Eisen per zorgprofiel niet duidelijk
- Systemen thuis zijn nu niet goed beschreven en inzetbaarheid onduidelijk

25

2. Rolstoelopbouw

- Geen enkele controle na opbouw
- Onduidelijk wie de controle moet doen

30

3. Apparatuur

- Hygiëne thuissituatie/instellingen
- 35 - Decontamineren ja/nee bij retour CTB.
- Hoe ga je om met updates en upgrades? Verplicht of vrijwillig

35

4. Telemonitoring

40

Bijlage – Verklarende woordenlijst¹⁶

	ACP	Advance Care Planning
5	ACT	Airways Clearance Techniques = technieken om de luchtweg te klaren, schoon te maken
	Actiz	Branchevereniging van zorgorganisaties
10	ADL	Algemene dagelijkse levensverrichtingen
	Aerofagie	Inslikken van lucht
15	AHI	Apneu-hypopneu-index- maat voor het aantal ademstops of sterk verzwakte ademhalingen per uur.
	AHzN	Associatie Hospicezorg Nederland
20	Airstackballon	Handbeademingsballon speciaal aangepast voor het airstacken
	Alveoli	Longblaasjes
	Ambuballon	Handbeademingsballon
25	Anamnese	Verslag van een patiënt over de voorgeschiedenis en relevante uitingen (klachten, verschijnselen) van zijn ziekte, welke wordt verkregen tijdens een vraaggesprek met bijvoorbeeld de arts
	Apneu	Ademstilstand
30	Arteriële sampling	Bloedafname uit slagader waarna het verkregen bloed gebruikt wordt voor bloedgasanalyse
35	AS	Airstacken = 'lucht stapelen'. Tijdens het inademen wordt met een handbeademingsballon extra lucht in de longen geblazen, hierdoor vergroot het inademingsvolume.
	Asfyxie	Tijdelijk een tekort aan zuurstof hebben waardoor verschillende organen in het lichaam schade kunnen oplopen
40	Aspiratie	Inademing van andere zaken dan lucht: braaksel, water enzovoort
	ASV	Adaptive Servo Ventilation, gebruikt voor de behandeling van complex slaapapnoe.
45	Atelectase	Samengevallen gedeelte van een long
	AZN	Ambulance Zorg Nederland
50	BE	Base exces, overschot aan base, gemeten in een bloedgas
	Beademingsvrije tijd	Tijd die iemand veilig zonder beademing kan
55	Bedside teaching	Scholing die gegeven wordt in aanwezigheid van de patiënt, als het ware 'aan het bed'

¹⁶ De verklarende woordenlijst beschrijft de begrippen binnen de hier beschreven materie, een aantal van de begrippen heeft een andere betekenis binnen een andere context. Op deze lijst staan slechts een beperkt aantal begrippen uit de gehanteerde medische terminologie.

	Bekwaamheidsverklaring	Schriftelijke verklaring van het CTB dat theoretische en praktische scholing gevolgd is en dat de praktijktoets met goed gevolg is afgelegd
5	BIA	BudgetImpactAnalyse. De analyse van het financiële effect van maatregelen.
	BiPAP	Bi-Level Positive Airway Pressure (een vorm van drukgestuurde beademing)
10	Bronchiaal secret	Luchtwegslijm
	Bulbaire paralyse	Verlamming van die hersenzenuwen die hun oorsprong vinden in het verlengde merg. Deze zenuwen verzorgen vooral de spieren die nodig zijn voor het kauwen, de mimiek, het slikken en spreken.
15		
	Capillaire bloedgasanalyse	Bloedafname uit vinger of oorlel met een dun glazen geheperaniseerd buisje (capillair) waarna het verkregen bloed gebruikt wordt voor de bloedgasanalyse
20	Capnometrie	Koolzuurmeting in de uitgeademde lucht
	Cardiaal	Met betrekking tot het hart
25	CB	Chronische beademing
	Centraal zenuwstelsel	Hersenen en ruggenmerg
	CF	Cystic Fibrosis, taaislijmziekte
30	Chirurgisch tracheostoma	Een tracheostoma dat door verwijdering van een deel van een kraakbeenring is aangelegd
	CIZ	Centrum Indicatiestelling Zorg
35	COPD	Chronic Obstructive Pulmonary Disease= chronisch obstructieve longziekte
	Co-morbiditeit	Bijkomende ziekten, meerdere aandoeningen zijn tegelijkertijd aanwezig bij een patiënt
40	CPAP	Continuous Positive Airway Pressure. Toepassing van een geringe overdruk, waardoor de luchtwegen open worden gehouden
	CSA	Complex slaap apneu
45	CSAS	Centraal slaapapneusyndroom
	CTB	Centrum voor Thuisbeademing
50	CTB-map	Patiënten-informatiemap, papier of digitaal. Lokaal ook wel patiënten-informatiedossier (PID) of patiëntendagboek genoemd.
	CTB-verpleegkundige	Verpleegkundige of verpleegkundig specialist in dienst van een CTB. Afhankelijk van de locaties worden verschillende termen gebruikt, bijvoorbeeld (senior) verpleegkundig consulent thuisbeademing.
55		
	DBC	Diagnose Behandel Combinatie, pakket van zorgvormen dat gebruikt wordt bij een bepaalde behandeling in het ziekenhuis zodat niet ieder behandelingsonderdeel bijv. een röntgenfoto apart afgerekend hoeft te worden.
60		
	Decubitus	Drukplek, doorligwond

	Desaturatie	Te weinig zuurstof in het bloed
5	Diafragma	Middenrif
	Diffusie stoornis	Een probleem met uitwisseling van zuurstof en kooldioxide in de longen, waardoor minder goed zuurstof opgenomen kan worden
10	Dislocatie	Ongewone verplaatsing
	Disposable	Artikel dat na gebruik weggegooid wordt
	Distaal	Uiteinde, verder van het lichaamscentrum gelegen
15	Dyspnoe	Kortademigheid
	ECG	Elektrocardiogram
20	Echocardiografie	Echocardiogram (onderzoek met behulp van geluidsgolven) van het hart
	EEG	Electro-encefalografie, meet de elektrische activiteit van de hersenen
25	Electieve tracheotomie	Geplande operatie waarbij een opening in de luchtpijp wordt gemaakt
	Endotracheale tube	Via de mond of neus ingebrachte beademingsbuis in de luchtpijp
30	End tidal	Het laatst uitgeademde deel van een ademteug
	ETCO₂	End Tidal CO ₂ , koolzuurgehalte in de uitademingslucht
35	Evidence based (practise)	EBP is het zorgvuldig, expliciet en oordeelkundig gebruik van het beste bewijsmateriaal en het bewijs wat op dit moment beschikbaar is. met als doel om beslissingen te nemen samen met individuele patiënten om zo de kwaliteit van de zorgverlening te verbeteren (Sackett ea. 2000).
40	Experience based	Gebaseerd op praktijkervaring en niet op wetenschappelijk onderzoek
	Expert-opinion	Mening van experts
45	Expiratie	Uitademing
	Extramuraal	Buiten een zorginstelling (i.t.t. intramuraal)
50	FiO₂	Fraction of inspired oxygen: concentratie zuurstof in de ingeademde lucht
	Fokus	Aanbieder van ADL-clusterwonen
55	FVC	Geforceerde vitale capaciteit (longfunctietest)
	GHOR	Geneeskundige Hulpverleningsorganisatie in de Regio. De GHOR's zijn door de overheid ingesteld voor de coördinatie bij grote ongelukken en rampen
60	GRADE	Grading Recommendations Assessment, Development and Evaluation, een methodiek voor het beoordelen van de kwaliteit van wetenschappelijk onderzoek.

	Granulatieweefsel	Littekenweefsel
	GT	Gedelegeerde Toetser
5	Handelingsschema	Door CTB opgestelde checklist waarin stap voor stap een vaardigheid wordt toegelicht, afgeleid van de door het CTB gebruikte protocollen
10	HAST	High Altitude Simulation Test. Test met nagebootste omstandigheden op hoogte met name wat betreft zuurstofgehalte.
	Hersenstam	Onderdeel van de hersenen
15	Hospice	Een hospice, ook hospitium genoemd, is een instelling met een huiselijke sfeer die zich in terminale zorg heeft gespecialiseerd.
20	Houdingsdrainage	Techniek om slijm in de longen te mobiliseren. De patiënt wordt in verschillende houdingen gelegd, waardoor ten gevolge van de zwaartekracht het slijm uit alle longtakken gemakkelijker kan worden afgevoerd.
25	Huffen	Methode om het losmaken en ophoesten van slijm te vergemakkelijken. Ademhalingstechniek waarbij diep wordt ingeademd gevolgd door een lange sterke uitademing vanuit de keel, vergelijkbaar met het wasemen om een bril schoon te maken.
30	Huishoudelijk reinigen	Schoonmaken, zoals ook gewoon is in het huishouden. Dus met een schoon doekje en huishoudschoonmaakmiddel.
	Hybride masker	Masker voor beademing met een apart neus- en mondedeelte
	Hypercapnie	Te hoog koolzuurgehalte van het bloed
35	Hypoventilatie	Verminderde ventilatie (ademhaling) waarbij het koolzuurgehalte te hoog wordt
	Hypoxemie	Zuurstoftekort in het bloed
40	IC	Intensive Care
	IGJ	Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd, voorheen Inspectie Gezondheidszorg (IGZ)
45	Informed consent	Geïnformeerde toestemming. Patiënt geeft toestemming voor een behandeling nadat hij geïnformeerd is
	Inspiratie	Inademing
50	Insufflatie	Inblazen van lucht
	Intercurrent	Tussentijdse
	Interface	Masker, mondstuk of canule, gebruikt voor de beademing
55	Intermitterend	Met tussenpozen
	Intramuraal	Binnen een instelling (i.t.t. extramuraal)
60	KNMG	Koninklijke Nederlandse Maatschappij tot bevordering der Geneeskunst. Federatieve organisatie van artsen en medische studenten.
	KNO-arts	Keel-neus-oorarts

	Kyfoscoliose	Bochel of bult van de wervelkolom waarbij de wervelkolom ook een S-vormige afwijking heeft
5	LVEF	Linker Ventrikel Eiectie Fractie. Onderzoek waarbij bewegende beelden worden gemaakt van het hart en waarbij de hoeveelheid bloed die het hart per hartslag uitpomp, wordt berekend (ejectiefractie)
10	Locked-in syndroom	Een neurologische aandoening waarbij bijna alle communicatiemogelijkheden van de patiënt zijn weggevallen waardoor het lijkt alsof hij comateus is
15	Longvolumerekrutering	Ondersteunende technieken om het bruikbare volume van de longen te vergroten en zo onder meer de mogelijkheid te verbeteren om luchtwegslijm op te hoesten
	Maagdistentie	Verwijding van de maag door lucht in de maag
20	Mantelzorger	Persoon die geen beroepsmatige zorgverlener is, maar zorg verleent omdat hij een persoonlijke band heeft met degene voor wie hij zorgt
25	MC	Medium Care
	MIC	Maximale insufflatie capaciteit. De hoeveelheid lucht die maximaal in de longen ingeblazen kan worden.
30	MI-E	Mechanische in-/exsufflatie, andere term voor hoestmachine
	MIP	Meldingen Incidenten in de Patiëntenzorg
35	MND	Motor Neuron Disease. Verzamelnaam van een groep aandoeningen waarbij de motorische zenuwen in de hersenstam of in het ruggenmerg zijn aangedaan (ALS/PSMA/PLS)
	MOS	Medisch Oproep Systeem
40	Mucus	Slijm
	Neuromusculaire aandoeningen	Verzamelnaam van aandoeningen van de spieren zelf, of van de zenuwen die de spieren aansturen
45	Neuromusculaire overgang	De plaats waar signalen van de zenuwen naar de spier worden doorgegeven
	Neusflow	Luchtdoorstroming door de neus
50	NFU	Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra
	NHV	nachtelijke hypoventilatie
	NIV	Niet-invasieve beademing, zie ook NPPV
55	Normocapnie	Normaal koolzuurgehalte
	NPPV	Non invasive Positive Pressure Ventilation = niet-invasieve positieve drukbeademing, niet invasieve beademing
60	NVALT	Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose
	NVIC	Nederlandse Vereniging voor Intensive Care

	NVN	Nederlandse Vereniging voor Neurologie
	NVZ	Nederlandse Vereniging van Ziekenhuizen
5	Obstructie	niet goed doorgankelijke luchtweg
	OHS	Obesitashypoventilatiesyndroom
10	Orthopnoe	Kortademigheid bij plat liggen
	OSAS	Obstructief slaapapneusyndroom
15	Oximetrie	Registratie van zuurstofgehalte in het bloed
	PA	Physician Assistent, is geen arts is maar wel medisch breed opgeleid. Verricht zelfstandig duidelijk omschreven medische taken binnen een deelgebied van de geneeskunde
20	PAB	Persoonlijk Assistentie Budget is een bijzondere vorm van een PGB (WLZ) bedoeld voor verzekerden vanaf 18 jaar met en zeer zware lichamelijke beperking, die wel volledig regie hebben over het eigen leven.
25	Palliatieve Zorg	Benadering die de kwaliteit van het leven verbetert van patiënten (en hun naasten) die te maken hebben met een levensbedreigende aandoening, door het voorkomen en verlichten van lijden, door middel van vroegtijdige signalering en zorgvuldige beoordeling en behandeling van pijn en andere problemen van lichamelijke, psychosociale en spirituele aard (definitie Wereldgezondheidsorganisatie WHO, 2002)
30		
	Parameter	Kenmerk, meetbare eigenschap/waarde
35	Pathofysiologie	Kennis en studie van de functie van zieke organen
	PCF	Peak Cough Flow, zie daar
40	PEG-katheter	Percutane Endoscopische Gastrostomie katheter. Deze voedingssonde gaat via de buikwand naar de maag.
45	Percutane dilatatie tracheotomie	Specifieke techniek om een canule in de luchtpijp in te brengen; de trachea wordt aangeprikt, een voerdraad wordt ingebracht, waarheen met steeds dikkere sondes de toegangsweg wordt opgerekt en tenslotte wordt een tracheacanule ingebracht.
50	Perifeer zenuwstelsel	(PZS) Het deel van het zenuwstelsel wat buiten het centrale zenuwstelsel (CZS) ligt. PZS vormt de verbinding tussen organen, spieren, weefsel en zintuigen en het CZS.
	PetCO₂	Partiële druk van het end tidal kooldioxide. Het is een maat voor de hoeveelheid kooldioxide die aanwezig is in de uitgeademde lucht.
55	Peak Cough flow	Expiratoire piekflow (PEF), maximale volumestroom tijdens zo krachtig mogelijke uitademing als maat voor de hoestkracht
	PGB	Persoonsgebonden budget
60	PGB'er	Persoon die wordt betaald vanuit het PGB
	Pillows	Kussentjes, vorm van beademingsmasker in de neus
	Poly(somno)grafie	Slaapademhalingsonderzoek

	Pons	Onderdeel van de hersenen; brug tussen grote en kleine hersenen
5	PRG-katheter	Percutane Radiologische Gastrostomie katheter. Plaatsing van een voedingssonde onder geleide van echobeelden.
10	Protocol	Document dat tot doel heeft professionele zorgverleners te ondersteunen bij het uitvoeren van zorginhoudelijke handelingen. Een protocol is specifiek en gaat vooral in op de organisatorische context op de werkvloer. Protocollen zijn veelal lokaal geformuleerd (op instellingsniveau). Een protocol bevat voorschriften en is veelal afgeleid van een richtlijn. De vrijheid van handelen is bij een protocol beperkt, van de inhoud kan beargumenteerd worden afgeweken.
15		
	PtcCO₂	Partiële druk van de transcutaan (door de huid) gemeten kooldioxide-waarde. Het is een maat voor de hoeveelheid kooldioxide die aanwezig is in de uitgedemde lucht.
20	Pulmonaal	Met betrekking tot de longen
	Pulse-oxicapnometrie	Meting van zowel de hoeveelheid zuurstof in het bloed, de hartslag als het kooldioxidegehalte, vaak via 1 meetapparaat
25	Pulse-oximeter	Instrument dat de hoeveelheid zuurstof in het bloed meet en de hartslag, meestal via een vingerclip
	QoL	Quality of Life- kwaliteit van leven
30	Raamovereenkomst	Een overeenkomst tussen het CTB en de directie van een instelling die de zorg voor een chronisch beademde patiënt levert. Hierin zijn afspraken over de zorg voor de chronisch beademde patiënt geregeld.
35	RCT	Randomized Controlled Trial. een interventiestudie waarin de onderzoekspopulatie op aselechte wijze wordt verdeeld in een interventiegroep en een controlegroep.
40	RCU	Respiratory Care Unit
	Respiratoire insufficiëntie	Onvoldoende ademhaling waarbij de gaswisseling in de longen niet meer voldoende is. Onderverdeeld in twee typen: Bij <i>type I respiratoire insufficiëntie</i> is alleen sprake van hypoxemie, ook wel acuut hypoxemisch respiratoir falen genoemd (vaak normaal tot verlaagd CO ₂). Bij <i>type II respiratoire insufficiëntie</i> - ook wel ventilatoir falen genoemd - is er naast hypoxemie ook sprake van hypercapnie. Hierbij is het ademminuutvolume verminderd (het volume dat per tijdseenheid wordt in- en uitgedemd) en treedt alveolaire hypoventilatie op: door verminderde ventilatie in de longblaasjes wordt koolstofdioxide onvoldoende afgevoerd en ontstaat de hypercapnie.
45		
50		
55	Respijtzorg	Zorg aan een zorgbehoevende, met als doel om diens mantelzorger(s) te ontlasten en vrijaf te geven
	Retardatie	Vertraging, achterstand
60	Saturatie	Mate van verzadiging van het bloed met zuurstof
	SNIP	Sniff Nasal Inspiratoy Pressure, maat voor kracht van inademing

	SpO₂	perifere zuurstofsaturatie
5	Stridor	Stridor is een hoogfrequent, gierend geluid en wordt veroorzaakt door een partiële luchtwegobstructie.
	Suprastomale collaps	Samenvallen (collaberen) van de luchtweg ter plaatse van het tracheostoma
10	Tachypnoe	Te snelle ademhaling
	Terminale palliatieve fase	Fase waarin het sterven nabij en zeker is en slechts palliatieve zorg gegeven kan worden
15	TFVK	Transferverpleegkundige
	Thorax	Borstkas
	Thoraco-lumbaal	Midden- en onderrug
20	Thoraco-abdominaal	Borst-buik
	Trachea	Luchtpijp
25	Tracheomalacie	Aandoening van de luchtpijp waarbij deze (gedeeltelijk) verslapt is en de neiging heeft om bij spontane inademing samen te vallen
	Tracheostoma	Kunstmatige opening in de hals naar de luchtpijp
30	Tracheotomie	Techniek om tracheostoma aan te leggen
	Transcutaan	Door de huid heen
35	Uitvoeringsverzoek	Verzoek van een arts of verpleegkundig specialist, die daartoe bevoegd is, om een voorbehouden of risicovolle handeling uit te voeren
	UMC	Universitair Medisch Centrum.
40	V&VN	Beroepsvereniging Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland
	Ventilatie	Verversing van lucht in de ademhalingsorganen. Het kooldioxidegehalte wordt hierdoor uit het bloed verwijderd.
45	Ventilatie-perfusie stoornis	Stoornis, waarbij bepaalde delen van de longen niet goed voorzien worden van zuurstofrijke inademingslucht of er een obstructie is in de bloedtoevoer naar een longgebied
	Ventilatoir falen	Respiratoire insufficiëntie type II, zie daar
50	Verblijfsituatie	Alle locaties waar een patiënt met chronische beademing woont of verblijft. Dit kan het eigen huis zijn of een (al dan niet tijdelijke) plaats in een woonvorm, ziekenhuis, Fokuswoning, hospice of revalidatiecentrum
55	VK	Verpleegkundige, verpleegkundig consulent of Verpleegkundig Specialist (zie CTB-verpleegkundige). Wanneer expliciet een Verpleegkundig Specialist bedoeld wordt de afkorting VS gebruikt.
60	VNG	Vereniging Nederlandse Gemeenten
	Vitale capaciteit	De totale hoeveelheid lucht die na maximale inademing kan worden uitgedemd

	VOS	Verpleegkundig Oproep Systeem
	VRA	Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen
5	Vrijwilliger	Persoon die vrijwillig werkzaamheden verricht zonder dienstverband of andere gebruikelijke betaling. In het algemeen zijn deze werkzaamheden onbetaald, soms staat er een kleine vergoeding tegenover.
10	VS	Verpleegkundig specialist. Verpleegkundige, die een specialistische Masteropleiding heeft afgerond
	VSCA	Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning
15	(Code) VVR	Handreiking voor het veilig vervoeren van rolstoelgebruikers
	Weanen	Ontwennen (van de beademing)
20	Wet BIG	Wet op de Beroepen in de Individuele Gezondheidszorg. De wet BIG voorziet in één uniforme regeling voor de beoefenaren van een aantal beroepen in de gezondheidszorg waarbij hulp wordt verleend aan individuele patiënten
25	WGBO	Wet op de Geneeskundige Behandelingsovereenkomst
	WLZ	Wet Langdurige Zorg
30	WMO	Wet Maatschappelijke Ondersteuning, wordt uitgevoerd door gemeenten
	ZN	Zorgverzekeraars Nederland
35	ZvW	Zorgverzekeringswet
	Zorginstituut	Zelfstandig beleidsorgaan. Bepaalt onder meer inhoud van en toegang tot het basispakket verzekerde zorg onder de Zorgverzekeringswet en Wet Langdurige Zorg. Het Kwaliteitsinstituut voor de zorg is onderdeel van het Zorginstituut
40	ZZP	Zelfstandige zonder personeel