Kinderen, palliatieve zorg voor

Vastgesteld op: 28-11-2022
Methode: evidence based
Regiehouder: NVK Nederlandse Vereniging van Kindergeneeskunde
Gegenereerd op: 07-06-2025
Bron: https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn/palliatieve-zorg-voor-kinderen

stichting pzNL

pallialine

Inhoudsopgave

KINDEREN, PALLIATIEVE ZORG VOOR 26
Links voor meer informatie 26
INLEIDING 27
Aanleiding voor herziening 27
DOEL, DOELPOPULATIE EN DOELGROEP 29
Doel, doelpopulatie en doelgroep 29
Doel 29
Doelpopulatie 29
Doelgroep 29
WERKWIJZE 30
Werkwijze 30
LEESWIJZER 31
Leeswijzer 31
DEFINITIES 32
Definities 32
Definitie Palliatieve zorg (definitie WHO 2002 (4)) 32
Definitie Palliatieve zorg voor kinderen (visie Kenniscentrum Kinderpalliatieve zorg) 32
LITERATUUR 34
Literatuur 34
ALGEMENE AANBEVELINGEN 35
Algemene aanbevelingen 35
ORGANISATIE VAN ZORG 36
Werkgroep 36
Inleiding 36
Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg 36
Netwerken Integrale Kindzorg (NIK) 36
Artsensteunpunt Levenseinde kinderen 36
METHODE 38
Methode 38
Voorbereidingen bijeenkomst 38
Vragen 38
Uitvoering bijeenkomst 38
Uitwerking van de bijeenkomst 39
Aanbevelingen 39
KENNISSAMENVATTING 40
Kennissamenvatting 40

Rol huisarts en continuïteit in de thuissituatie 40
Uitgangsvraag 40
Kennissamenvatting 40
Continuïteit van zorg en overdracht 40
Uitgangsvraag 40
Kennissamenvatting 40
Anticiperende zorgplanning 41
Uitgangsvraag 41
Kennissamenvatting 41
Coördinatie van zorg voor kind en gezin 41
Uitgangsvraag 41
Kennissamenvatting 41
Rol van het Kinder Comfort Team 42
Inzet casemanager 42
Uitgangsvraag 42
Kennissamenvatting 42
Opleiding / scholing zorgverleners 43
Uitgangsvraag 43
Kennissamenvatting 43
Hindernissen / obstakels 43
Uitgangsvraag 43
Kennissamenvatting 43
Transitie 18- / 18+ 43
Kennissamenvatting 43

OVERWEGINGEN 45

Overwegingen 45

AANBEVELINGEN 46

Aanbevelingen 46

LITERATUUR 48

Literatuur 48

ADVANCE CARE PLANNING & GEZAMENLIJKE BESLUITVORMING 49

Werkgroep 49
Inleiding 49

KENNISSAMENVATTING 51

Kennissamenvatting 51
Effectiviteit van ACP-interventies 51
Uitgangsvraag 51
Conclusies van evidence 51
Vormgeving van Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming 51
Ervaringen van het kind 53
Ervaringen van ouders, broers en zussen 53
Ervaringen van zorgverleners 54
Gezamenlijke besluitvorming in de palliatieve fase 55
Gezamenlijke besluitvorming is niet passend als: 55
Belemmerende en bevorderende factoren Advance Care planning en gezamenlijke besluitvorming 56
Uitgangsvraag 57
Conclusies van evidence 57

OVERWEGINGEN 59

Overwegingen 59

AANBEVELINGEN 60
Aanbevelingen 60
LITERATUUR 62
Literatuur 62
PSYCHOSOCIALE ZORG 65
Werkgroep 65
Inleiding 65
Literatuur 66
PSYCHOLOGISCHE INTERVENTIES 67
Verantwoording 67
LITERATUURONDERZOEK 68
Literatuuronderzoek 68
KENNISSAMENVATTING 69
Kennissamenvatting 69
Psychologische interventies voor kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase 69
Uitgangsvraag 69
Conclusies van evidence 69
Psychologische interventies voor familieleden en verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase 70
Uitgangsvraag 70
Conclusies van evidence 70
OVERWEGINGEN 72
Overwegingen 72
AANBEVELINGEN 73
Aanbevelingen 73
LITERATUUR 74
Literatuur 74
PRAKTISCHE EN SOCIALE ONDERSTEUNING 75
Verantwoording 75
LITERATUURONDERZOEK 76
Literatuuronderzoek 76
KENNISSAMENVATTING 77
Kennissamenvatting 77
Uitgangsvraag 77
Conclusies van evidence 77
OVERWEGINGEN 78
Overwegingen 78

AANBEVELINGEN 79
Aanbevelingen 79
LITERATUUR 82
Literatuur 82
CULTURELE, SPIRITUELE EN RELIGIEUZE ONDERSTEUNING 84
Verantwoording 84
LITERATUURONDERZOEK 85
Literatuuronderzoek 85
KENNISSAMENVATTING 86
Kennissamenvatting 86
Uitgangsvraag 86
Conclusies van evidence 86
OVERWEGINGEN 89
Overwegingen 89
AANBEVELINGEN 93
Aanbevelingen 93
LITERATUUR 94
Literatuur 94
ZORG BIJ VERLIES EN ROUW 95
Werkgroep 95
Definitie 95
LITERATUURONDERZOEK 96
Literatuuronderzoek 96
KENNISSAMENVATTING 97
Kennissamenvatting 97
Effectiviteit van rouwzorg interventies voor kinderen tussen 0 en 18 jaar 97
Uitgangsvraag 97
Conclusies van evidence 97
Componenten in rouwzorg interventies en ervaringen van ouders en / of zorgverleners 97
Uitgangsvraag 97
Conclusies van evidence 97
Communicatieve en affectieve strategieën 98
Uitgangsvraag 98
Conclusies van evidence 98
OVERWEGINGEN 99
Overwegingen 99
Verlies, rouw en nazorg bij ouders 99
Omvang verlieservaringen van ouders 99
Inzicht rouw en omgang met verdriet en verlies van ouders 99

Ondersteuning van ouders door zorgverleners gedurende het levenseinde 100
Zorg rondom het overlijden 100
Belang van continuïteit in het bieden van rouwzorg inclusief het bieden van nazorg 100
Vroegtijdige signalering complexe rouw en extra ondersteuningsmogelijkheden 101
Verlies, rouw en nazorg bij kinderen 102

AANBEVELINGEN 105

Aanbevelingen 105

LITERATUUR 108

Literatuur 108

JURIDISCHE ASPECTEN VAN BESLUITVORMING 109

Werkgroep: 109
Uitgangsvraag 109
Kennissamenvatting 109
Palliatieve zorg: normaal medisch handelen 109
Professionele standaard 111
Informed consent 111
Medisch zinloos handelen 112
Palliatieve sedatie 113
Euthanasie en actieve levensbeëindiging bij kinderen 114
Conclusie 115
Literatuur 115

SYMPTOMEN 116

ANGST EN DEPRESSIE 117

Werkgroep 117
Inleiding en definitie, gevolg en oorzaak 117
Gevolgen angst, angstreacties en gedrag 117
Gevolgen depressie en stemming 117
Oorzaken angst, angstreacties en gedrag 117
Oorzaken depressie en stemming 118

DIAGNOSTIEK 119

Diagnostiek 119
Aanbevelingen 119
Overwegingen 119

BEHANDELING ALGEMEEN 120

Behandeling Algemeen 120
Aanbevelingen 120
Overwegingen 120

BEHANDELING VAN OORZAAK 122

Behandeling van oorzaak 122
Aanbevelingen 122
Overwegingen 122

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 123

Niet-medicamenteuze behandeling 123
Aanbevelingen 123

Uitgangsvraag 123
Conclusies van evidence 123
Overwegingen 123

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 125

Medicamenteuze behandeling 125
Medicamenteuze behandeling van angst 125
Aanbevelingen 125
Doseringsadvies 125
Uitgangsvraag 125
Conclusies van evidence 125
Overwegingen 126
Medicamenteuze behandeling van depressie 126
Aanbevelingen 126
Doseringsadvies 126
Uitgangsvraag 127
Conclusies van evidence 127
Overwegingen 127

EVALUATIE 128

Evaluatie 128
Aanbevelingen 128
Overwegingen 128

LITERATUUR 129

Literatuur 129

DELIER 130

Werkgroep 130
Inleiding, definitie, voorkomen en oorzaak 130

DIAGNOSTIEK 131

Diagnostiek 131
Aanbevelingen 131
Overwegingen 131

BEHANDELING VAN OORZAAK 133

Behandeling van oorzaak 133
Aanbevelingen 133
Overwegingen 133

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 134

Niet-medicamenteuze behandeling 134
Aanbevelingen 134
Uitgangsvraag 134
Conclusies van evidence 134
Overwegingen 134

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 136

Medicamenteuze behandeling 136
Medicamenteuze behandeling ter preventie van pediatrisch delier 136
Aanbevelingen 136
Uitgangsvraag 136

Conclusies van evidence 136
Overwegingen 136
Antipsychotica (haloperidol, risperidon en quetiapine) 137
Aanbevelingen 137
Doseringsadvies 137
Uitgangsvraag 137
Conclusies van evidence 137
Overwegingen 137
Benzodiazepinen 138
Aanbevelingen 138
Doseringsadvies 138
Conclusies van evidence 138
Overwegingen 139

EVALUATIE 140

Evaluatie 140
Aanbevelingen 140
Overwegingen 140

LITERATUUR 141

Literatuur 141

DYSPNEU 142

Werkgroep 142
Inleiding, definitie en oorzaak 142

DIAGNOSTIEK 144

Diagnostiek 144
Aanbevelingen 144
Overwegingen 144

BEHANDELING VAN OORZAAK 146

Behandeling van oorzaak 146
Aanbevelingen 146
Overwegingen 146

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 147

Niet-medicamenteuze behandeling 147
Hoog intensieve training 147
Aanbevelingen 147
Uitgangsvraag 147
Overwegingen 148
Fysiotherapeutische technieken o.a. ademhalingsoefeningen en wisselligging 148
Aanbevelingen 148
Uitgangsvraag 148
Conclusies van evidence 148
Overwegingen 148
Non-invasieve beademing 149
Aanbevelingen 149
Uitgangsvraag 149
Conclusies van evidence 149
Overwegingen 150
Gebruik van een ventilator 150
Aanbevelingen 150
Uitgangsvraag 150

Conclusies van evidence 150
Overwegingen 150
Zuurstof 151
Aanbevelingen 151
Conclusies van evidence 151
Overwegingen 151
Ontspannings- en afleidingstechnieken 151
Aanbevelingen 151
Uitgangsvraag 152
Overwegingen 152

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 153

Medicamenteuze behandeling 153
Opioïden 153
Aanbevelingen 153
Doseringsadvies 153
Uitgangsvraag 153
Conclusies van evidence 153
Overwegingen 153
Corticosteroïden 154
Aanbevelingen 154
Doseringsadvies 154
Uitgangsvraag 154
Conclusies van evidence 154
Overwegingen 154
Behandeling van refractair dyspneu 155
Aanbevelingen 155
Uitgangsvraag 155
Overwegingen 155

EVALUATIE 156

Evaluatie 156
Aanbevelingen 156
Overwegingen 156

LITERATUUR 157

Literatuur 157

HEMATOLOGISCHE VERSCHIJNSELEN 158

Werkgroep 158
Inleiding, definitie en oorzaak 158

DIAGNOSTIEK 159

Diagnostiek 159
Aanbevelingen 159
Overwegingen 159

BEHANDELING ALGEMEEN 160

Behandeling Algemeen 160
Aanbevelingen 160
Overwegingen 160

BEHANDELING VAN ANEMIE 161

Behandeling van anemie 161

Erytropoëtine 161
Aanbevelingen 161
Uitgangsvraag 161
Conclusies van evidence 161
Overwegingen 162
Vitamines & ijzer 162
Aanbevelingen 162
Uitgangsvraag 162
Conclusies van evidence 162
Overwegingen 163
Erytrocytentransfusies 163
Aanbevelingen 163
Doseringsadvies 163
Uitgangsvraag 163
Conclusies van evidence 163
Overwegingen 163

BEHANDELING VAN TROMBOCYTOPENIE 165

Behandeling van trombocytopenie 165
Trombocytentransfusies 165
Aanbevelingen 165
Doseringsadvies 165
Conclusies van evidence 165
Overwegingen 166

BEHANDELING VAN BLOEDINGEN 167

Behandeling van bloedingen 167
Aanbevelingen 167
Doseringsadvies 167
Uitgangsvraag 167
Overwegingen 167

BEHANDELING VAN TROMBOSE 169

Behandeling van trombose 169
Aanbevelingen 169
Uitgangsvraag 169
Conclusies van evidence 169
Overwegingen 169

EVALUATIE 170

Evaluatie 170
Aanbevelingen 170
Overwegingen 170

LITERATUUR 171

Literatuur 171

HOESTEN 172

Werkgroep 172
Inleiding, definitie en oorzaak 172

DIAGNOSTIEK 173

Diagnostiek 173
Aanbevelingen 173

Overwegingen 173

BEHANDELING VAN OORZAAK 174

Behandeling van oorzaak 174
Aanbevelingen 174
Overwegingen 174

BEHANDELING VAN RIBFRACTUREN DOOR HOESTEN 175

Behandeling van ribfracturen door hoesten 175
Aanbeveling 175
Overwegingen 175

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 176

Niet-medicamenteuze behandeling 176
Houdingsadviezen 176
Aanbeveling 176
Uitgangsvraag 176
Conclusie van evidence 176
Overwegingen 176
Fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie 176
Aanbeveling 177
Uitgangsvraag 177
Conclusie van evidence 177
Overwegingen 177

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 179

Medicamenteuze behandeling 179
Non-opioïden 179
Aanbeveling 179
Doseringsadvies 179
Uitgangsvraag 179
Conclusie van evidence 179
Overwegingen 179
Opioïden 180
Aanbeveling 180
Doseringsadvies 180
Uitgangsvraag 180
Conclusie van evidence 180
Overwegingen 180
Verneveling met zoutoplossing of koude stoom 181
Aanbeveling 181
Doseringsadvies 181
Uitgangsvraag 181
Conclusie van evidence 181
Overwegingen 181

EVALUATIE 182

Aanbevelingen 182
Overwegingen 182

LITERATUUR 183

Literatuur 183

HUIDKLACHTEN 184

Werkgroep 184
Inleiding en definitie 184

ALGEMENE HUIDVERZORGING 185

Algemene huidverzorging 185
Aanbevelingen 185
Overwegingen 185

DROGE HUID (XEROSIS CUTIS, XERODEMIE) 187

Inleiding, definitie en oorzaak 187

BEHANDELING 188

Behandeling van een droge huid 188
Aanbevelingen 188
Uitgangsvraag 188
Conclusies van evidence 188
Overwegingen 189

LUIER DERMATITIS (CANDIDIASIS NATES) EN INTERTRIGO 191

Inleiding en definitie 191

BEHANDELING 192

Behandeling van luierdermatitis en intertrigo 192
Behandeling ter preventie van luierdermatitis en intertrigo 192
Aanbevelingen 192
Uitgangsvragen 192
Conclusies van evidence 193
Overwegingen 193
Zinkoxide 193
Aanbevelingen 193
Uitgangsvragen 193
Conclusies van evidence 194
Overwegingen 194
Miconazol 194
Aanbevelingen 194
Uitgangsvragen 194
Conclusies van evidence 195
Overwegingen 195
Uierzalf, maïzena, poeder 195
Aanbevelingen 195
Conclusies van evidence 196
Overwegingen 196

WONDEN 197

Oorzaken van wonden bij kinderen in de palliatieve fase zijn (3): 197

DRUKULCERA (DECUBITUS) 198

DIAGNOSTIEK 199

Diagnostiek 199
Aanbevelingen 199
Overwegingen 199

BEHANDELING ALGEMEEN 200

Behandeling Algemeen 200
Aanbevelingen 200
Overwegingen 200

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 202

Niet-medicamenteuze behandeling 202
Aanbevelingen 202
Uitgangsvraag 202
Conclusies van evidence 202
Overwegingen 202
Mogelijke wondbedekkers 203

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 206

Medicamenteuze behandeling 206
Aanbevelingen 206
Uitgangsvraag 206
Conclusies van evidence 206
Overwegingen 206

EVALUATIE 207

Evaluatie 207
Aanbevelingen 207
Overwegingen 207

ONCOLOGISCHE ULCERA 208

Inleiding en definitie 208

DIAGNOSTIEK 209

Diagnostiek 209
Aanbevelingen 209
Overwegingen 209

BEHANDELING 210

Behandeling 210
Aanbevelingen 210
Uitgangsvragen 210
Conclusies van evidence 210
Overwegingen 211

EVALUATIE 212

Aanbevelingen 212
Overwegingen 212

HUIDAFWIJKINGEN TEN GEVOLGE VAN ONCOLOGISCHE BEHANDELINGEN 213

Inleiding 213

DIAGNOSTIEK VAN RADIODERMATITIS 214

Diagnostiek van radiodermatitis 214
Aanbevelingen 214
Overwegingen 214

BEHANDELING 215

Behandeling 215
Aanbevelingen 215
Uitgangsvragen 215
Conclusies van evidence 215
Overwegingen 215

EVALUATIE 217

Evaluatie 217
Aanbevelingen 217
Overwegingen 217

BLAREN EN BLAARZIEKTES 218

Inleiding 218

BEHANDELING 219

Behandeling 219
Aanbevelingen 219
Uitgangsvragen 219
Conclusies van evidence 219

EVALUATIE 222

Aanbevelingen 222
Overwegingen 222

JEUK 223

Inleiding en oorzaak 223

DIAGNOSTIEK 224

Diagnostiek 224
Aanbevelingen 224
Overwegingen 224

BEHANDELING VAN OORZAAK 225

Behandeling van de oorzaak 225
Aanbevelingen 225
Overwegingen 225

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 226

Niet-medicamenteuze behandeling 226
Aanbevelingen 226
Uitgangsvraag 226
Conclusies van evidence 226
Overwegingen 226

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 228

Medicamenteuze behandeling 228
Lokale medicamenteuze behandeling van jeuk 228
Aanbevelingen 228
Uitgangsvraag 228
Conclusies van evidence 228
Overwegingen 229
Systemische medicamenteuze behandeling van jeuk 229

Aanbevelingen 229
Uitgangsvraag 229
Conclusies van evidence 230
Overwegingen 230

EVALUATIE 231

Evaluatie 231
Aanbevelingen 231
Overwegingen 231

LITERATUUR 232

Literatuur 232

MISSELIJKHEID EN BRAKEN 233

Werkgroep 233
Inleiding en oorzaak 233

DIAGNOSTIEK 234

Diagnostiek 234
Aanbevelingen 234
Overwegingen 234

BEHANDELING ALGEMEEN 235

Behandeling Algemeen 235
Aanbevelingen 235
Doseringsadvies 235
Overwegingen 235

BEHANDELING VAN OORZAAK 237

Behandeling van oorzaak 237
Aanbevelingen 237
Overwegingen 237

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 238

Niet-medicamenteuze behandeling 238
Voedingsadviezen 238
Aanbevelingen 238
Uitgangsvraag 238
Conclusies van evidence 238
Overwegingen 239
Ontspanning- en afleidingstechnieken 239
Aanbevelingen 239
Uitgangsvraag 239
Conclusies van evidence 240
Overwegingen 240
Zelfhypnose 240
Aanbevelingen 240
Uitgangsvraag 240
Conclusies van evidence 241
Overwegingen 241

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 242

Anti-emitica 242

Aanbevelingen 242
Uitgangsvraag 243
Ondansetron vs. metoclopramide 243
Granisetron vs. ondansetron 243
Granisetron vs. tropisetron 244
Aprepitant 244
Benzodiazepinen 244
Overwegingen 244
Misselijkheid en braken met aanwijsbare oorzaak 244
Misselijkheid en braken zonder aanwijsbare oorzaak 245

EVALUATIE 246

Evaluatie 246
Aanbevelingen 246
Overwegingen 246

LITERATUUR 247

Literatuur 247

NEUROLOGISCHE SYMPTOMEN 248

Werkgroep 248
Inleiding en definitie 248

EPILEPSIE 249

Inleiding 249

DIAGNOSTIEK 250

Diagnostiek 250
Aanbevelingen 250
Overwegingen 250

BEHANDELING VAN OORZAAK 251

Behandeling van oorzaak 251
Aanbevelingen 251
Overwegingen 251

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 252

Niet-medicamenteuze behandeling 252
Ketogeen dieet 252
Aanbevelingen 252
Uitgangsvraag 252
Conclusies van evidence 252
Overwegingen 252
Psychologische interventies 253
Aanbevelingen 253
Uitgangsvraag 253
Conclusies van evidence 253
Overwegingen 253

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 254

Medicamenteuze behandeling 254
Aanvalsbehandeling 254
Aanbevelingen 254

Doseringsadvies 254
Uitgangsvraag 254
Conclusies van evidence 254
Overwegingen 255
Onderhoudsbehandeling 255
Aanbeveling 255
Doseringsadvies 256
Uitgangsvraag 256
Conclusies van evidence 256
Overwegingen 256
Behandeling voor refractaire epilepsie 257
Aanbevelingen 257
Doseringsadvies 257
Uitgangsvraag 257
Conclusies van evidence 257
Overweging 257

EVALUATIE 259

Evaluatie 259
Aanbevelingen 259
Overwegingen 259

BEWEGINGSSTOORNISSEN 260

Inleiding 260

DIAGNOSTIEK 261

Diagnostiek 261
Aanbevelingen 261
Overwegingen 261

BEHANDELING ALGEMEEN 262

Behandeling Algemeen 262
Aanbevelingen 262
Overwegingen 262

BEHANDELING VAN OORZAAK 263

Behandeling van oorzaak 263
Aanbevelingen 263
Overwegingen 263

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 264

Niet-medicamenteuze behandeling 264
Behandeling gericht op reduceren van beperkingen door bewegingsstoornissen 264
Aanbevelingen 264
Uitgangsvraag 264
Conclusies van evidence 264
Overwegingen 264

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 266

Medicamenteuze behandeling 266
Aanbevelingen 266
Doseringsadvies 266
Uitgangsvraag 266
Conclusies van evidence 266

Overwegingen 266

EVALUATIE 268

Evaluatie 268
Aanbevelingen 268
Overwegingen 268

SPASTICITEIT 269

Inleiding 269

DIAGNOSTIEK 270

Diagnostiek 270
Aanbevelingen 270
Overwegingen 270

BEHANDELING VAN OORZAAK 271

Behandeling van oorzaak 271
Aanbevelingen 271
Overwegingen 271

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 272

Niet-medicamenteuze behandeling 272
Fysiotherapie en/of ergotherapie 272
Aanbevelingen 272
Overwegingen 272

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 274

Medicamenteuze behandeling 274
Baclofen (oraal/intrathecaal) 274
Aanbevelingen 274
Doseringsadvies 274
Uitgangsvraag 274
Conclusies van evidence 274
Overwegingen 275
Benzodiazepinen 275
Aanbevelingen 275
Doseringsadvies 275
Uitgangsvraag 275
Conclusies van evidence 276
Overwegingen 276
Botulinetoxine type A injecties 276
Aanbevelingen 276
Doseringsadvies 276
Uitgangsvraag 276
Conclusies van evidence 276
Overwegingen 277

EVALUATIE 278

Evaluatie 278
Aanbevelingen 278
Overwegingen 278

UITVALSVERSCHIJNSELEN 279

Inleiding 279

DIAGNOSTIEK 280

Diagnostiek 280
Aanbevelingen 280
Overwegingen 280

BEHANDELING 281

Niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen 281
Hinderlijk dubbelzien 281
Aanbevelingen 281
Uitgangsvragen 281
Conclusies van evidence 281
Overwegingen 282
Onvolledig sluiten van de ogen 282
Aanbevelingen 282
Uitgangsvragen 282
Conclusies van evidence 282
Overwegingen 283
Visuele hallucinaties 283
Aanbevelingen 283
Uitgangsvragen 283
Conclusies van evidence 284
Overwegingen 284
Gehoorproblemen 284
Aanbevelingen 284
Uitgangsvragen 284
Conclusies van evidence 285
Overwegingen 285
Slikklachten 285
Aanbevelingen 285
Uitgangsvragen 285
Conclusies van evidence 286
Overwegingen 286
Spraakproblematiek 286
Aanbevelingen 286
Uitgangsvragen 286
Conclusies van evidence 287
Overwegingen 287
Krachtverlies 287
Aanbevelingen 287
Uitgangsvragen 287
Conclusies van evidence 288
Overwegingen 288
Urineretentie 288
Aanbevelingen 288
Uitgangsvragen 288
Conclusies van evidence 289
Overwegingen 289

EVALUATIE 290

Evaluatie 290
Aanbevelingen 290
Overwegingen 290

VERHOOGDE INTRACRANIËLE DRUK 291

Inleiding 291

DIAGNOSTIEK 292
Diagnostiek 292
Aanbevelingen 292
Overwegingen 292
BEHANDELING 293
Behandeling 293
Aanbevelingen 293
Doseringsadvies 293
Uitgangsvragen 293
Conclusies van evidence 293
Overwegingen 294
EVALUATIE 295
Evaluatie 295
Aanbevelingen 295
Overwegingen 295
LITERATUUR 296
Literatuur 296
PIJN 297
Werkgroep 297
Inleiding, definitie en oorzaak 297
DIAGNOSTIEK 300
Diagnostiek 300
Aanbevelingen 300
Overwegingen 300
BEHANDELING ALGEMEEN 302
Behandeling Algemeen 302
Aanbevelingen 302
Overwegingen 302
BEHANDELING VAN OORZAAK 303
Behandeling van oorzaak 303
Aanbevelingen 303
Overwegingen 303
NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 304
Niet-medicamenteuze behandeling 304
Complementaire en alternatieve therapieën 304
Aanbevelingen 304
Uitgangsvraag 304
Conclusies van evidence 304
Overwegingen 304
Psychologische interventies voor kinderen 305
Aanbevelingen 305
Conclusies van evidence 305
Overwegingen 305
Psychologische interventies voor ouders 306
Aanbevelingen 306

Uitgangsvraag 306
Conclusies van evidence 306
Overwegingen 307

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 308

Medicamenteuze behandeling 308
Stapsgewijze pijnstilling 308
Aanbevelingen 308
Doseringsadvies 308
Uitgangsvraag 309
Conclusies van evidence 309
Overwegingen 309
Behandeling van neuropatische pijn 310
Aanbevelingen 310
Doseringsadvies 311
Uitgangsvraag 311
Conclusie van evidence 311
Overwegingen 311
Adjuvante behandeling van pijn 312
Aanbevelingen 312
Doseringsadvies 312
Conclusies van evidence 312
Overwegingen 313

EVALUATIE 314

Evaluatie 314
Aanbevelingen 314
Overwegingen 314

LITERATUUR 315

Literatuur 315

REUTELEN 317

Werkgroep 317
Inleiding en definitie 317

DIAGNOSTIEK 318

Diagnostiek 318
Aanbevelingen 318
Overwegingen 318

BEHANDELING ALGEMEEN 319

Behandeling Algemeen 319
Aanbevelingen 319
Overwegingen 319

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 320

Niet-medicamenteuze behandeling 320
Uitzuigen 320
Aanbevelingen 320
Uitgangsvraag 320
Conclusie van evidence 320
Overwegingen 320
Lichaamshouding 321

Aanbevelingen 321
Uitgangsvraag 321
Conclusies van evidence 321
Verminderen vochtinname 321
Aanbevelingen 322
Uitgangsvraag 322
Conclusie van evidence 322
Overwegingen 322

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 323

Medicamenteuze behandeling 323
Anticholinerge middelen 323
Aanbevelingen 323
Doseringsadvies 323
Conclusie van evidence 323
Overwegingen 323

ADVIEZEN 325

Adviezen voor reutelen in de palliatieve fase 325
Adviezen bij slijmstase door slikproblemen of onvoldoende (bewuste) slikfunctie: 325
Adviezen bij slijmstase door onvoldoende effectieve hoest: 325
Overige adviezen: 325

EVALUATIE 326

Aanbevelingen 326
Overwegingen 326

LITERATUUR 327

Literatuur 327

VERMOEIDHEID 328

Werkgroep 328
Inleiding, definitie en oorzaak 328

DIAGNOSTIEK 330

Diagnostiek 330
Anamnese, lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek 330
Aanbevelingen 330
Overwegingen 330
Meetinstrumenten voor beoordeling van de mate en dimensies van vermoeidheid 331
Aanbevelingen 331
Overwegingen 331

BEHANDELING ALGEMEEN 332

Behandeling Algemeen 332
Aanbevelingen 332
Overwegingen 332

BEHANDELING VAN OORZAAK 333

Behandeling van oorzaak 333
Aanbevelingen 333
Overwegingen 333

NIET-MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 334

Niet-medicamenteuze behandeling 334
Psycho educatie 334
Uitgangsvraag 334
Conclusies van evidence 334
Overwegingen 334
Leefstijladviezen gericht op vermoeidheid 335
Aanbevelingen 335
Uitgangsvraag 335
Conclusies van evidence 335
Overwegingen 335
Beweging 336
Aanbevelingen 336
Uitgangsvraag 336
Conclusies van evidence 336
Overwegingen 336
Voeding 337
Aanbevelingen 337
Uitgangsvraag 337
Conclusies van evidence 337
Overwegingen 337
Slaap en slaaphygiëne 338
Aanbevelingen 338
Uitgangsvraag 338
Conclusies van evidence 338
Overwegingen 338
E-health interventies 339
Aanbevelingen 339
Uitgangsvraag 339
Conclusies van evidence 339
Overwegingen 339

MEDICAMENTEUZE BEHANDELING 341

Medicamenteuze behandeling 341
Aanbevelingen 341
Uitgangsvraag 341
Conclusies van evidence 341
Overwegingen 341

EVALUATIE 343

Evaluatie 343
Aanbevelingen 343
Overwegingen 343

LITERATUUR 344

Literatuur 344

REFRACTAIRE SYMPTOMEN 345

PALLIATIEVE SEDATIE 346

Werkgroep 346
Inleiding en definities 346

VOORLICHTING EN COMMUNICATIE 349

Voorlichting en communicatie over palliatieve sedatie 349

Aanbevelingen 349
Overwegingen 349

UITVOERING 351

Uitvoering van palliatieve sedatie 351
Continue palliatieve sedatie 351
Aanbevelingen 351
Uitgangsvragen 351
Conclusies van evidence 352
Overwegingen 352
Midazolam 353
Levomepromazine 353
Dexmedetomidine 353
Chloralhydraat 353
Clonidine 353
Fenobarbital 353
Propofol 353
Esketamine 353
Promethazine 354
Alimemazine 354
Haloperidol 354
Lorazepam 354
Morfine 354
Acute palliatieve sedatie 354
Aanbevelingen 354
Uitgangsvragen 355
Conclusies van evidence 355
Overwegingen 355

STAPPENPLANNEN EN DOSERINGSSCHEMA'S 357

Aangepast beleid 357
Continue palliatieve sedatie 357
Acute palliatieve sedatie 357

EVALUATIE 358

Evaluatie van palliatieve sedatie 358
Aanbevelingen 358
Overwegingen 358

LITERATUUR 359

Literatuur 359

VOCHT EN/OF VOEDING ONTHOUDING 360

Werkgroep 360
Inleiding 360

EFFECT VAN VOCHT EN/OF VOEDING ONTHOUDING 361

Effect van onthouding van (kunstmatige) vocht en voeding 361
Aanbevelingen 361
Uitgangsvraag 361
Conclusies van evidence 362
Overwegingen 362

LITERATUUR 367

Literatuur 367

BIJLAGEN 368

Geldigheid 368
Actualisatie 368
Houderschap richtlijn 368
Juridische betekenis van richtlijnen 368
Algemene gegevens 368
Samenstelling werkgroep 368
Leden Kerngroep 368
Leden Werkgroep 369
Belangenverklaringen 374
Inbreng patientenperspectief 374
Knelpunteninventarisatie 374
Zoekverantwoording 374
Evidence tabellen en GRADE-profielen 374
Methode 374
Kennislacunes 375
Communicatie en implementatie 375

Kinderen, palliatieve zorg voor

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK Nederlandse Vereniging van Kindergeneeskunde

De richtlijn sluit aan bij knelpunten uit de praktijk die ouders, verzorgers en zorgverleners hebben aangegeven. Een multidisciplinaire werkgroep, met daarin vertegenwoordigers van Stichting Kind en Ziekenhuis, Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, Kenniscentrum kinderpalliatieve zorg en ziekenhuizen waaronder Prinses Máxima Centrum, heeft deze richtlijn gebaseerd op de meest recente wetenschappelijke inzichten en ontwikkeld volgens de wetenschappelijke methodologie. Daarmee biedt het een antwoord op uitdagingen in de praktijk. IKNL is als procesbegeleider van de richtlijnen palliatieve zorg betrokken.

Jaarlijks komen ongeveer 5.000 tot 7.000 kinderen in aanmerking voor palliatieve zorg. Dit zijn grotendeels kinderen met zeldzame, complexe aandoeningen zoals aanlegstoornissen van de hersenen, stofwisselingsziekten of aandoeningen bij kinderen die veel te vroeg geboren zijn. Bij ongeveer 23% van de kinderen gaat dit om palliatieve zorg vanwege oncologische aandoeningen. De meeste kinderen zijn jonger dan vijf jaar bij aanvang van het palliatieve traject en de palliatieve fase duurt bij kinderen vaak vele jaren.

Zorg gericht op kwaliteit van leven van het hele gezin

Kinderpalliatieve zorg is gericht op de kwaliteit van leven van het kind met een levensbedreigende en levensduur verkortende aandoening én op het gezin waarvan het kind onderdeel uitmaakt.

‘Dat betekent dat in de nieuwe richtlijn, naast aandacht voor de symptomen van het zieke kind, ook aandacht is voor de ondersteuning van het gezin en voor gemeenschappelijke besluitvorming. Ook rouw en verlies komen in deze richtlijn aan bod.’, aldus Erna Michiels, voorzitter van de richtlijnwerkgroep en kinderoncoloog en specialist palliatieve zorg Prinses Máxima Centrum.

Nieuwe kennis en multidisciplinaire zorg rond meer dimensies van het leven
Er was behoefte aan een herziening van de vorige richtlijn uit 2013, omdat er nieuwe kennis uit de praktijk en nieuwe wetenschappelijke inzichten zijn. Bij het streven naar optimale kwaliteit van leven en sterven is het van groot belang, dat de verschillende disciplines in de begeleiding en de behandeling van kinderen en hun naasten samenwerken. Daarbij is het belangrijk om niet alleen aandacht te hebben voor de lichamelijke kant, maar bijvoorbeeld ook voor de sociale context van het kind en de psychische gesteldheid. Er komen binnen deze richtlijn dan ook zeventien verschillende en samenhangende onderwerpen aan de orde rond palliatieve zorg voor kinderen.

Belangrijkste wijzigingen en aanbevelingen

- In de herziene richtlijn staat multidisciplinair werken meer centraal. De richtlijn is opgesteld door leden uit- en namens relevante verenigingen én door de betrokkenheid van ouders en naasten.
- Er is meer aandacht voor alle vier de dimensies in de palliatieve zorg voor kinderen; de lichamelijke dimensie, de mentale of psychologische dimensie, de sociale dimensie en de dimensie zingeving.
- Bij de opstelling van de richtlijn is zorgvuldig, expliciet en oordeelkundig gebruik gemaakt van het beste (wetenschappelijke) bewijsmateriaal dat op dit moment beschikbaar is over palliatieve zorg voor kinderen.
- Er is een uitbreiding van onderwerpen opgenomen in de richtlijn rond:
    - Delier (plotseling optredende verwardheid);
    - Refractaire symptomen (palliatieve sedatie, vocht- en voeding onthouding);
    - Psychosociale zorg;
    - Zorg bij verlies en rouw;
    - Proactieve zorgplanning en besluitvorming.
- De aanbevelingen rond organisatie van zorg en symptomen zijn herzien.

Links voor meer informatie

- Themapagina op Palliaweb
- Patiënteninformatie op Overpalliatievezorg

Inleiding

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK Nederlandse Vereniging van Kindergeneeskunde

Aanleiding voor herziening

In Nederland zijn er ongeveer 5000 tot 7000 kinderen met een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening en hun gezinnen die behoefte hebben aan palliatieve zorg (1). In 2020, overleden 1063 kinderen en jongvolwassenen tussen 0 en 20 jaar aan de gevolgen van een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening (2). Deze kinderen en gezinnen hebben behoefte aan palliatieve zorg van goede kwaliteit.

Palliatieve zorg voor kinderen heeft als doel het verbeteren van de kwaliteit van leven, behoud van waardigheid en het verminderen van het lijden van ernstig zieke of stervende kinderen, op een manier die past bij hun opvoeding, omgeving en cultuur. Palliatieve zorg betreft de periode vanaf de diagnose van een levensbedreigende of levensduurverkortende aandoening tot en met de periode van nazorg. De zorg heeft betrekking op het kind en het gezin, zowel voor als na de dood.

De organisatie van palliatieve zorg voor kinderen heeft in de afgelopen decennia een zeer snelle ontwikkeling doorgemaakt. Een belangrijk ijkpunt daarbij was de eerste landelijke richtlijn 'palliatieve zorg voor kinderen in 2013, bedoeld voor kinderen in zowel de eerste-, tweede- als derdelijns gezondheidszorg. Die eerste richtlijn was belangrijk omdat voor het eerst de kennis over dit onderwerp breed beschikbaar kwam en de zorg gestandaardiseerd kon worden. Door gerichte aanbevelingen in de richtlijn konden ook grote stappen in de organisatie van zorg worden gemaakt, zoals de oprichting van het landelijk kenniscentrum en de Kinder Comfort Teams (KCT's). Bijna 10 jaar later verschijnt nu de herziene versie van de richtlijn, met updates en toevoegingen van onderwerpen die door ouders en zorgverleners belangrijk werden gevonden. In deze herziene versie van de richtlijn zijn de evidence en de aanbevelingen over organisatie van zorg, juridische aspecten van besluitvorming en symptomen geactualiseerd. Verder zijn evidence en aanbevelingen over Advance Care Planning (ACP) en gezamenlijke besluitvorming, psychosociale zorg, zorg bij verlies en rouw, delier en refractaire symptomen toegevoegd. In tabel 1 is het volledige overzicht van de herziene onderwerpen en de nieuwe onderwerpen te vinden. Zie bijlage 'Vergelijking aanbevelingen uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2013 en richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2022'

Artsenfederatie KNMG en IKNL hebben gezamenlijk de ambitie om uitvoering te geven aan het MeerJarenPlan richtlijnen palliatieve zorg als onderdeel van het Kwaliteitskader palliatieve zorg.

De Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) en het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg hebben IKNL gevraagd de procesbegeleiding van de herziening van de richtlijn Palliatieve zorg voor kinderen uit 2013 op zich te nemen volgens de huidige gangbare (evidence based) methodiek.

Als redenen voor herziening van de richtlijn Palliatieve zorg voor kinderen uit 2013 zijn aangegeven:

- Sterkere wetenschappelijke onderbouwing beschikbaar (evidence-based richtlijnen).
- Verbeteringen mogelijk met betrekking tot de praktische toepasbaarheid van de richtlijn (met een vertaalslag naar de praktijk en afgestemd op de patiënt en (het niveau van) de zorgverleners).
- Betere aansluitingen mogelijk bij andere richtlijnen:
    - het opbouwen van een samenwerking met een integraal perspectief (richtlijnen voor volwassenen en voor kinderen);
    - het bundelen/stroomlijnen van meerdere samenwerk-initiatieven (o.a. kennis-, onderzoeksagenda opstellen vanuit het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg en de onderzoekers van IKNL);
    - samenwerking rondom het addendum op het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland verder uitbouwen.

Tabel 1. Overzicht herziene onderwerpen en de nieuw toegevoegde onderwerpen van de landelijke richtlijn palliatieve zorg voor kinderen.

Hfdst.	Onderwerp	Herzien/Nieuw
1	Inleiding	Herzien
2	Algemene aanbevelingen	Nieuw

3	Organisatie van zorg	Herzien
4	Advance Care planning en Gezamenlijke besluitvorming	Nieuw
5	Psychosociale zorg	Nieuw
5A	Psychologische ondersteuning en interventies	Nieuw
5B	Praktische en sociale ondersteuning	Nieuw
5C	Culturele, religieuze en spirituele ondersteuning	Nieuw
6	Zorg bij verlies en rouw	Nieuw
7	Juridische aspecten van besluitvorming	Herzien
8	Symptomen	
8A	Angst en Depressie	Herzien
8B	Delier	Nieuw
8C	Dyspneu	Herzien
8D	Hematologische verschijnselen	Herzien
8E	Hoesten	Herzien
8F	Huidklachten	Herzien
8G	Misselijkheid en Braken	Herzien
8H	Neurologische symptomen	Herzien
8I	Pijn	Herzien
8J	Reutelen	Herzien
8K	Vermoeidheid	Herzien
9	Refractaire symptomen	Nieuw
9A	Palliatieve sedatie	Nieuw
9B	Vocht en voeding onthouding	Nieuw

Doel, doelpopulatie en doelgroep

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Doel, doelpopulatie en doelgroep

Doel

Deze richtlijn is een aanbeveling ter ondersteuning van de belangrijkste knelpunten uit de dagelijkse praktijk. Het doel van de herziening is het reviseren van de landelijke richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' (2013) volgens de huidige gangbare methodiek van richtlijnontwikkeling en het actualiseren van de inhoud. Deze richtlijn is zoveel mogelijk gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek en consensus. Het veld identificeert en de werkgroepleden beantwoorden (vanuit recente literatuur) de belangrijkste knelpunten uit de praktijk. De richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' geeft aanbevelingen over begeleiding en behandeling van kinderen in de palliatieve fase en beoogt hiermee de kwaliteit van de zorgverlening te verbeteren.

De richtlijn heeft als doel om de zorg voor kinderen in de palliatieve fase te verbeteren door het formuleren van aanbevelingen gericht op organisatie van zorg, besluitvorming, communicatie en afstemming, psychosociale zorg, rouw en nazorg, en symptoombestrijding.
De ervaring heeft geleerd dat palliatieve zorg gericht moet zijn op het vroegtijdig identificeren van de zorgbehoefte bij het kind en gezin. Daarnaast moet palliatieve zorg gericht zijn op herkenning van pijn en andere symptomen en op adequate behandeling hiervan, op herkenning van onbehandelbare symptomen, het geven van voorlichting, het coördineren van complexe zorg en het afstemmen van verwachtingen betreffende het verdere beloop. Daar zijn vaak meerdere disciplines bij betrokken.

De richtlijn beschrijft de zorg voor deze kinderen en hun gezin, ongeacht hun levensbeschouwing, religie, cultuur of gezondheidsvaardigheden. Hiermee dient echter wel rekening gehouden te worden. Raadpleeg, wanneer een andere dan een autochtoon Nederlandse religieuze/culturele achtergrond van het kind of de naasten invloed heeft op de beleving en keuzes in de zorg rondom het levenseinde, naast deze richtlijn de website www.huisarts-migrant.nl of de handreiking 'Palliatieve zorg aan mensen met een niet-westerse achtergrond' en richtlijn Zingeving en Spiritualiteit in de palliatieve fase. Tevens is er van Pharos de folder 'Lessen uit gesprekken over leven en dood' met algemene voorlichting over palliatieve zorg aan mensen met een migratieachtergrond.

Doelpopulatie

Deze richtlijn is gericht op zorg voor kinderen van 0 tot 18 jaar met een levensbedreigende of levensduurverkortende aandoening. De zorg voor pasgeborenen op de intensive-care valt buiten de scope van deze richtlijn. Er is een richtlijn over perinatale palliatieve zorg in de maak welke de zorg beschrijft voor pasgeborenen op de intensive-care. Zodra deze richtlijn er is, zorgen we ervoor dat de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen hierop aansluit.

Doelgroep

Deze richtlijn is bestemd voor alle zorgverlenerss in de zorg die te maken hebben met kinderen in de palliatieve fase. Naast kinderartsen (inclusief verschillende deelspecialisten), anesthesisten, intensivisten, neurologen en kinder hemato-oncologen zijn dit bijvoorbeeld psychologen, artsen verstandelijk gehandicapten, kinderverpleegkundigen, thuiszorgverpleegkundigen, (kinder)fysiotherapeuten en anderen.
Deze richtlijn is ook bedoeld als kennisdocument voor de huisarts voor wie een kind in de palliatieve fase een uitzonderlijke situatie is. Zij kunnen de richtlijn raadplegen en gebruiken als handvat. Hierbij blijft een warme overdracht over de zorg belangrijk.

De inhoud van de richtlijn is relevant voor zorgverleners in het maatschappelijke en sociale domein en vrijwilligers en hun coördinatoren die werkzaam zijn in de palliatieve en terminale fase.

Verder is de richtlijn ook bedoeld voor ouders van kinderen en voor de kinderen zelf. Als in deze richtlijn gesproken wordt over ouders, worden de wettelijk vertegenwoordigers van het kind bedoeld.

Werkwijze

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkwijze

De richtlijnwerkgroep is op 12 december 2018 voor de eerste maal bijeengekomen om een voorverkenning van de knelpunten te inventariseren. Op basis van een door de werkgroepleden opgestelde enquête heeft in 2019 een knelpuntenanalyse plaatsgevonden onder zorgverleners. Op de enquête hebben 86 zorgverleners gereageerd en knelpunten geprioriteerd en/of ingebracht (zie bijlage 'Knelpunteninventarisatie'). Op basis hiervan is door de werkgroep een keuze gemaakt voor de onderwerpen in deze richtlijn.

Voor iedere richtlijn werd een richtlijnwerkgroep geformeerd. De richtlijnen zijn zoveel mogelijk uitgewerkt volgens de evidence-based methodiek GRADE. De consensus-based richtlijnen werden ook onderbouwd met evidence. Deze is echter niet systematisch gezocht en/of beoordeeld, maar gebaseerd op literatuuronderzoek door de werkgroep. Een uitgebreide beschrijving van de methode waarop deze richtlijn is ontwikkeld, is te vinden in de bijlage 'Methode ontwikkeling'.

De werkgroepen hebben vanaf oktober 2020 tot en met januari 2022 gewerkt aan de tekst van de conceptrichtlijnen. Alle teksten zijn schriftelijk of tijdens plenaire (veelal online) bijeenkomsten besproken en na verwerking van de commentaren door de werkgroep geaccordeerd.
De conceptrichtlijn is op 15 maart 2022 ter becommentariëring aangeboden aan alle betrokken wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen en koepelorganisaties. Het commentaar geeft input vanuit het veld om de kwaliteit en de toepasbaarheid van de richtlijn te optimaliseren en landelijk draagvlak voor de richtlijn te genereren. Alle commentaren werden vervolgens beoordeeld en verwerkt door de richtlijnwerkgroep. Aan de commentatoren wordt voorafgaand aan de autorisatie teruggekoppeld wat met de reacties is gedaan. De richtlijn is inhoudelijk vastgesteld op 9-11-2022 door de betrokken verenigingen/instanties (zie bijlage 'Algemene gegevens').

Leeswijzer

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Leeswijzer

In de richtlijn schrijven we zoveel mogelijk over ‘het kind en ouders’ én ‘kind en gezin’. Als in deze richtlijn geschreven wordt over ouders, worden de wettelijk vertegenwoordigers van het kind bedoeld.
Als wordt geschreven over kind en gezin, worden kind, ouders, broers en zussen bedoeld. Wanneer wordt geschreven over kind, gezin en naasten worden kind, ouders, broers, zussen en naasten zoals andere familieleden en anderen uit de omgeving bedoeld.
Deze richtlijn beschrijft de zorg voor alle kinderen in de palliatieve fase ongeacht hun levensbeschouwing, religie of cultuur. Ook het spirituele domein is zoveel mogelijk algemeen in alle verschillende onderdelen van de richtlijn(en) meegenomen.

De aanbevelingen zijn geformuleerd op basis van evidence en ervaringen van experts. Wanneer er systematisch gezocht is in de literatuur, is in de conclusies van evidence aangegeven of er studies zijn gevonden en wat de kwaliteit van het bewijs is. Indien er geen evidence is gevonden, is dit aangegeven en zijn aanbevelingen gebaseerd op ervaringen van experts.

Een uniek element in de richtlijn voor kinderpalliatieve zorg is dat alle aanbevelingen verdeeld zijn in groene (‘doen’), oranje (‘overwegen’) en rode (‘niet doen’) categorieën.

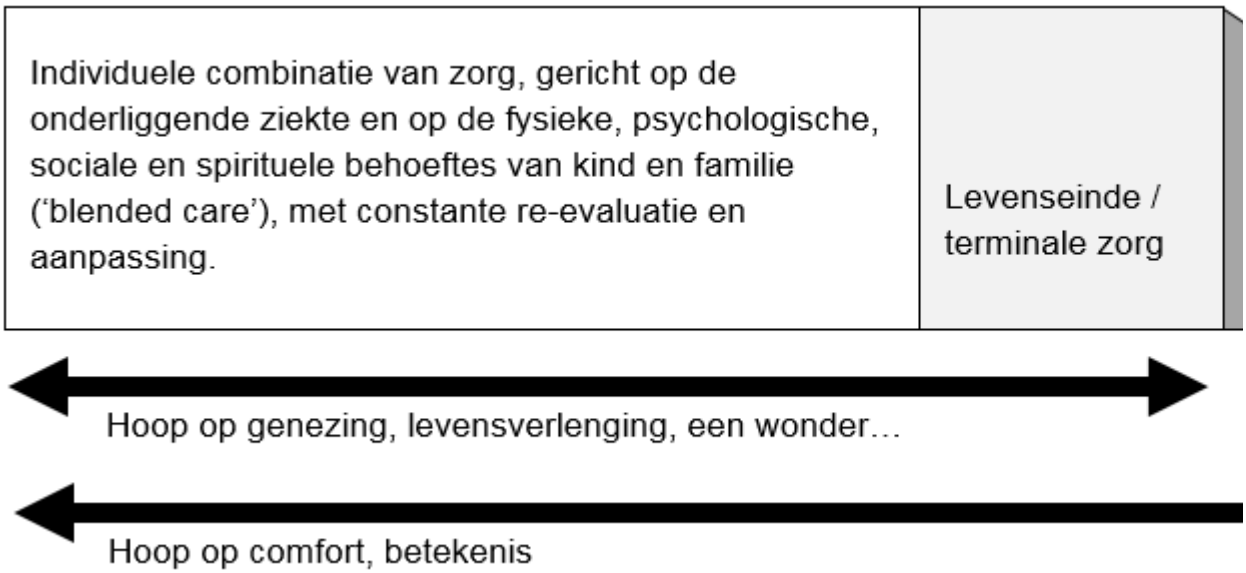
- Groen (‘doen’): staat voor een sterke aanbeveling voor een bepaalde actie, waarbij er weinig onzekerheid is.
- Oranje (‘overwegen’): staat voor een zwakke aanbeveling. Hierbij is er een grotere mate van onzekerheid en spelen andere factoren een belangrijke rol, zoals de (klinische) context van kind en ouders. Gedeelde besluitvorming is hierbij zeer relevant.
- Rood (‘niet doen’): staat voor een sterke aanbeveling tegen een bepaalde actie, waarbij de nadelen groter zijn dan de voordelen.

Definities

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Definities

Voor belangrijke begrippen en definities die veel in deze richtlijn genoemd worden verwijzen we naar het Begrippenkader van het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland. Deze en andere begrippen en afkortingen zijn ook zoveel mogelijk opgenomen in de bijlage 'Afkortingen en begrippen' van deze richtlijn.



Figuur 1 Fases in palliatieve zorg voor kinderen (4, Liben, Papadatou & Wolfe, 2008)

Toelichting op figuur 1: Kinderpalliatieve zorg omvat de integratie van curatieve en palliatieve zorg principes 'op maat' om de verwachtingen over levensverlenging en comfort te kunnen sturen, vanaf de diagnose. Beide elementen zijn belangrijk gedurende het gehele leven van het kind. Levenseinde zorg is een belangrijke component van palliatieve zorg als de focus vrijwel helemaal op comfort is gericht, hoewel de hoop op een wonder kan blijven bestaan. Nazorg behoefte kan intens zijn en langdurig, geleidelijk afnemend na verloop van tijd.

Basale begrippen zoals palliatieve zorg, einde-van-het-leven zorg en terminale zorg worden in de praktijk vaak door elkaar gebruikt en kunnen heel verschillend worden opgevat door kinderen, ouders, gezin, naasten en zorgverleners. Misverstanden over de betekenis van deze begrippen kunnen onbedoeld vervelende gevolgen hebben. Voor palliatieve zorgverleners is communicatie vaak het belangrijkste instrument dat zij tot hun beschikking hebben; verkeerd gebruik van woorden of het geven van verschillende betekenissen aan een woord kan tot misverstanden leiden met verstrekkende gevolgen. Vandaar dat we hier aandacht vragen voor de definities en begrippen die centraal staan in deze richtlijn.
Er zijn inmiddels vele definities van kinderpalliatieve zorg, die elkaar niet veel ontlopen. Voor deze richtlijn maakten we destijds de keuze voor de WHO-definitie van palliatieve zorg en de aanvullende formulering over palliatieve zorg, en die keus voldoet nog steeds.

Definitie Palliatieve zorg (definitie WHO 2002 (4))

Palliatieve zorg is een 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 Palliatieve zorg voor kinderen (visie Kenniscentrum Kinderpalliatieve zorg)

Palliatieve zorg voor kinderen vereist een specifieke benadering, maar vertoont tegelijkertijd grote overeenkomsten met palliatieve zorg voor volwassenen.
De definitie die het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg hanteert voor kinderen en hun gezin is als volgt:

- Palliatieve zorg voor kinderen (0-18 jaar) is de zorg voor kinderen met een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening.
- De zorg bevat lichamelijke, psychologische, sociale, pedagogische en spirituele aspecten.
- Er wordt actief naar het totale kind gekeken, niet alleen naar de medische aspecten en ook het gezin wordt niet vergeten.
- De zorg is gericht op een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven, en wordt voornamelijk bepaald door de individuele behoeften en mogelijkheden van het kind en het gezin.
- Er moet aandacht zijn voor palliatieve zorg vanaf het moment dat de diagnose gesteld wordt.
- De palliatieve zorg gaat door, ongeacht wijzigingen in plaats, zorgverleners en/of zorgperspectief.
- Effectieve kinderpalliatieve zorg vereist een gecoördineerde, brede aanpak door een multidisciplinair team, waarvan het gezin onderdeel uitmaakt.

Palliatieve zorg omvat dus meer dan alleen zorg voor de fysieke aspecten van ziekte en behandeling. Uitgangspunt is kwaliteit van leven en sterven. Ook de psychosociale, pedagogische en spirituele aspecten van ziek-zijn horen hier integraal bij. Bij kinderen met een levensbedreigende ziekte zijn deze aandachtsgebieden sterk met elkaar verweven. De pijn die het kind voelt, wordt ook ervaren door diens ouders of gezin. Angst om dood te gaan beïnvloedt veel beslissingen en maakt deze minder rationeel en beheersbaar. Daarom moet de zorgverlener, die vaak van oudsher meer gericht is op somatische aspecten van de ziekte, rekening houden met alle dimensies. Palliatieve zorg impliceert dan ook een holistische en daardoor ook multidisciplinaire benadering met aandacht voor kind, ouder, gezin en culturele achtergrond tegelijk. Zorgverleners beschikken daarbij over de benodigde kennis, vaardigheden en een passende attitude.

Met ‘terminale zorg’ ofwel ‘einde-van-het-leven zorg’ wordt de zorg bedoeld die wordt geleverd als het sterven zeker en nabij is. Dit is dus een onderdeel van palliatieve zorg zoals hierboven beschreven.

Met ‘comfort care’ wordt meestal de interdisciplinaire zorg bedoeld die in de terminale fase wordt gegeven. Omdat er geen consensus is over wat dit begrip nu precies inhoudt, raden we gebruik van die terminologie af.

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Kenniscentrum kinderpalliatieve zorg. Wist U dat? [Internet]. 2019 [updated 2019, March 26; cited 2021 July 21]. Available from: https://www.kinderpalliatief.nl/Portals/14/Kind%20en%20Gezin/Informatie/20190326%20wist%20u%20dat%20folder201
2. Centraal Bureau voor Statistiek. Overledenen; Doodsoorzaak (uitgebreide lijst), leeftijd, Geslacht [Internet]. Statline; 2012 [updated 2022, June 23; cited 2022 September 12]. Available from: StatLine - Overledenen; belangrijke doodsoorzaken (korte lijst), leeftijd, geslacht (cbs.nl).
3. Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. Lancet. 2008;371(9615):852-64.
4. World Health Organization. Definition of Palliative Care. 2012 [cited 2012 July 9th].

Algemene aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK Nederlandse Vereniging van Kindergeneeskunde

Algemene aanbevelingen

Buiten de specifieke aanbevelingen die in deze richtlijn gegeven worden bij de desbetreffende onderwerpen, bestaan er algemene aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject, en in elk stadium van de ziekte van het kind. Daarom worden zij hier nog eens apart genoemd.

Aanbevelingen

Algemeen	
Doen (sterke aanbeveling)	• Maak altijd gebruik van een individueel zorgplan, op voorwaarde dat kind en ouders hier toestemming voor geven • Raadpleeg bij vragen laagdrempelig collega's met palliatieve expertise zoals kinder Comfort Teams.

Communicatie	

Doen (sterke aanbeveling)	• Zorg voor begrijpelijke informatie op het juiste moment gedurende het palliatieve traject.
	• Luister actief naar het kind en ouders/gezin, overleg en beslis samen indien mogelijk.
	• Houd rekening met:
	  ◦ Behoeften en wensen van kind en gezin
	  ◦ broers en zussen
	  ◦ lichamelijke, psychologische, sociale, en spirituele impact
	  ◦ culturele achtergrond.
	• Houd er rekening mee dat de wijze waarop (slecht) nieuws met kind en gezin gecommuniceerd wordt, vaak bepalend is voor het verloop van de communicatie en de gezamenlijke besluitvorming in het palliatief proces. Zie voor meer informatie de handreiking slecht nieuwsgesprek.
	• Bied ACP-gesprekken aan als een standaard onderdeel van de zorg voor alle kinderen met een palliatieve diagnose en hun gezin. Zie: Advance Care Planning en Gezamenlijke besluitvorming.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij elk belangrijk gesprek het gebruik van video en opname materiaal zodat kind en gezin het gesprek kunnen naluisteren.

Behandeling	
Doen (sterke aanbeveling)	• Houd er altijd rekening mee dat het inzetten van extra zorgverleners in de huiselijke sfeer of in het ziekenhuis, als belastend kan worden ervaren door kind en gezin. • Evalueer het effect en de bijwerkingen van elke ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Organisatie van zorg

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Karolien Kisman, voorzitter
Liesbeth Rietveld
Carolien Huizinga, tot 1 febr. 2022
Mara van Stiphout, vanaf 1 febr. 2022
Mattijs Alsem
Christel Rohrich
Anne Weenink
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding

De zorg voor kinderen in de palliatieve fase start bij diagnose van een levensduurverkortende of levensbedreigende ziekte, is vaak complex, altijd multidisciplinair, kind- en gezinsgericht, en vaak zijn zorgverleners vanuit verschillende instanties betrokken. Door de heterogeniteit van de problematiek en betrokkenen is er geen one-size-fits-all oplossing aan te bieden. De zorg moet op zo'n manier aangeboden (kunnen) worden dat deze aansluit bij de behoefte van kind, ouders en gezin.
De afgelopen jaren is een landelijke structuur ontstaan die beoogt bij te dragen aan het verbeteren van de organisatie van kinderpalliatieve zorg in Nederland. Deze structuur bestaat uit een Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg, Kinder Comfort Teams (KCT), Netwerken Integrale Kindzorg (NIK) en het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen. Onderstaande initiatieven komen voort uit de aanbevelingen die zijn gedaan in de eerste Richtlijn Palliatieve Zorg voor Kinderen (2013).

Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg

Het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg (www.kinderpalliatief.nl) is in 2018 tot stand gekomen vanuit een samenwerking tussen Stichting PAL Kinderpalliatieve Expertise en de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK). Met de realisatie van het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg is er landelijk één punt voor alle vraagstukken rondom kinderpalliatieve zorg ontstaan. Kind & gezin, zorgverleners, als ook beleidsmakers en onderzoekers hebben niet alleen een centraal aanspreekpunt voor informatie, vragen en advies maar worden door het Kenniscentrum tevens verbonden aan de ontwikkeling van (zorg)innovaties. Ook is het Kenniscentrum coördinator van de zeven Netwerken Integrale Kindzorg (NIK).

Netwerken Integrale Kindzorg (NIK)

Het verschuiven van complexe zorg van ziekenhuis naar de thuissituatie vraagt onder meer een overdracht van kennis en vaardigheden van artsen en verpleegkundigen in het ziekenhuis naar de 1e lijn. Om dit te ondersteunen zijn, vanuit de behoefte van ouders én zorgverleners om de zorg in de thuissituatie goed te organiseren, in de werkgebieden van de academische ziekenhuizen Netwerken Integrale Kindzorg (NIK) gerealiseerd. Met 7 NIK is een landelijke dekking gerealiseerd. Een NIK is een samenwerkingsverband van zorgverleners uit verschillende organisaties en disciplines uit de 1e, 2e en 3e lijn. Het netwerk legt de verbinding met en stimuleert de afstemming en samenwerking tussen alle zorgverleners die betrokken of nodig zijn bij de zorg voor een kind met een levensduur verkortende of levensbedreigende aandoening en het gezin. Gezien een landelijk dekkend zorgaanbod ontbreekt - m.n. tekort aan respijtzorgvoorzieningen voor kinderen met (Z)EVMB - is transmurale samenwerking noodzakelijk om de benodigde zorg voor kind en gezin te realiseren. Sinds 2020 is de doelgroep van de NIK uitgebreid; ook gezinnen met een kind met een langdurige somatische aandoening, een complexe hulpvraag en behoefte aan multidisciplinaire zorg kunnen bij de NIK terecht. De NIK vervullen ook een consultatieve rol voor zorgverleners. Binnen elk netwerk is de netwerkcoördinator het eerste aanspreekpunt voor ouders, zorgverleners en (zorg-)organisaties. Vaak worden gezinnen door zorgverleners verwezen naar het NIK. Gezinnen kunnen ook zelf contact opnemen met het NIK.

Artsensteunpunt Levenseinde kinderen

Het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen is in 2018 opgericht door de NVK, de Artsenfederatie KNMG, de NVAVG en het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg. Dit steunpunt faciliteert intercollegiale consultatie en is bedoeld voor behandelend artsen die steun en/ of advies zoeken bij vragen over complexe besluitvorming rond het levenseinde bij kinderen in de leeftijd van 1-18

jaar. Het Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen bevindt zich nu in een transitiefase.

Methode

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Methode

Om de aanwezige kennis en voorkeuren voor aanbevelingen over organisatie van palliatieve zorg voor kinderen te identificeren, werd door de werkgroep organisatie van zorg besloten om een bijeenkomst te organiseren met ongeveer 30 zorgverleners en ouders van (overleden) kinderen. De methodiek die tijdens de bijeenkomst werd gebruikt was de Ideafactory. Het proces werd begeleid door Gerard Muller (Hepta Aps, Denemarken). De Ideafactory is een effectieve manier om een grote groep intensief kennis te laten uitwisselen en tot oplossingen te doen komen, rond een van tevoren vastgesteld aantal duidelijk gedefinieerde vraagstellingen. Een jury beoordeelde voorstellen voor aanbevelingen die door de groepen van deelnemers tijdens de bijeenkomst werden gedaan.

Voorbereidingen bijeenkomst

Zorgverleners, ouders en juryleden werden uitgenodigd voor deelname. Van de zorgverleners waren onder andere de volgende disciplines vertegenwoordigd: kinderartsen, huisartsen, verpleegkundigen (ziekenhuis, thuiszorg en hospice), psychologen, (ortho)pedagogen, maatschappelijk werkers, geestelijk verzorgers, beleidsmedewerkers en onderzoekers en ouders van (overleden) kinderen in de palliatieve fase. Er werd gestreefd naar een vertegenwoordiging uit zo veel mogelijk verschillende regio's in het land en naar zowel zorgverleners uit academische ziekenhuizen als uit de periferie.

Voorafgaand aan de bijeenkomst werd een voorbereidingsgroep gevormd, bestaande uit leden van de kerngroep en een aantal leden van de werkgroep organisatie van zorg. De voorbereidingsgroep heeft 7 vragen opgesteld. Deze vragen vormden het uitgangspunt van de bijeenkomst. Vragen zijn opgesteld aan de hand van de geselecteerde vragen uit de richtlijn van 2013, knelpuntenanalyse van 2018 en knelpunten ervaren door ouders (1).

Vragen

- Wat is de rol van de huisarts en hoe kan deze het best voor continuïteit van zorg, in de 4 domeinen (lichamelijk, sociaal, psychologische en spirituee) inclusief nazorg – in de thuissituatie zorgen?
- Hoe kunnen we de continuïteit van zorg inclusief nazorg bij de overdracht van het ziekenhuis naar thuis, hospice of instelling verbeteren in de vier domeinen?
- Hoe zorgen we ervoor, dat anticiperende zorgplanning vanuit het ouder en kind perspectief standaard wordt in de kinderpalliatieve zorg? (D.w.z. zorgplanning die rekening houdt met symptomen en situaties die zich kunnen voordoen).
- Hoe kunnen we de coördinatie van zorg zo organiseren, dat ouders en kind zoveel mogelijk worden ontlast met behoud van regie?
- Op welke wijze kan een casemanager het beste worden ingezet?
- Wat zijn de belangrijkste drie onderdelen van de module kinderpalliatieve zorg in de opleiding van toekomstige zorgverleners?
- Wat is de grootste hindernis om ons werk kwalitatief goed te kunnen doen, die we zelf kunnen verminderen of helemaal uit de weg ruimen, en hoe doen we dat?

Uitvoering bijeenkomst

De voorzitter lichtte bij aanvang van de bijeenkomst het doel van de bijeenkomst toe. Daarna vond er een interactieve tentoonstelling plaats om:

- Het kader waarin de bijeenkomst plaatsvindt te verduidelijken.
- Alle deelnemers een gezamenlijk uitgangspunt te geven voor de volgende stap in de bijeenkomst, namelijk het beantwoorden van de vraagstellingen.
- Ideeën te verzamelen over andere thema's die geen plaats in de Ideafactory hebben gekregen.

De tentoonstelling bestond uit vijf posters over de volgende onderwerpen: tijdlijn en samenvatting van de huidige richtlijn, vernieuwing van het IZP, verbeteringen in NIK, KCTs, communicatie over kinderpalliatieve zorg, perspectieven van ouders en knelpunten uit patient journeys.

Na de interactieve tentoonstelling, werd de groep verdeeld in vijf groepen die elk aan een eigen tafel zaten. De taak van de groepen was om voor elk van de zeven vragen één voorstel voor een aanbeveling in te dienen. Ook kon een aanvullende, achtste, vraag met aanbevelingen worden ingediend.

Zodra een groep een voorstel had geformuleerd, schreef deze het voorstel op en stuurde het naar de jury. De jury beoordeelde deze aanbeveling. De groep kreeg vervolgens te horen welke score zij hadden ontvangen (tussen de 0 en 15 punten). De beoordeling vond plaats op basis van vijf van tevoren vastgestelde criteria:

- In hoeverre creëert het voorstel meerwaarde voor onze 'stakeholder'?
- Hoe groot is de kans dat het voorstel kan worden geïmplementeerd?
- Hoe innovatief is het voorstel?
- In welke mate staat het perspectief van het gezin centraal?
- Hoe concreet is het voorstel uitgewerkt?

Hierna kon de groep besluiten het voorstel te verbeteren of een nieuw voorstel in te sturen. Alleen de hoogste score per vraag telde mee. Scores werden ingetoetst en op een scherm geprojecteerd, zodat deelnemers konden zien wie aan de leiding ging. Aan het eind van het programma was er tijd voor reflectie en netwerken, terwijl de jury de laatste voorstellen beoordeelde en zijn eindcommentaar voorbereidde. Het programma eindigde met een plenaire sessie waarin:

1. De jury beknopt de voorstellen die zij hadden gezien becommentarieerde.
2. Het winnende team bekend werd gemaakt en de prijs werd uitgereikt.
3. Deelnemers geïnformeerd werden op welke wijze de beste voorstellen een vervolg zouden krijgen.

Uitwerking van de bijeenkomst

Na de bijeenkomst is een verslag gemaakt van alle aanbevelingen per vraag en de scores die door de juryleden waren toegekend. Dit verslag is besproken door de voorbereidingsgroep. Tijdens deze bespreking zijn de aanbevelingen geprioriteerd, opnieuw gesorteerd en ontdubbeld. Vervolgens hebben de werkgroep leden die verantwoordelijk waren voor het schrijven van de richtlijntekst, een voorstel gedaan voor de aanbevelingen. Deze aanbevelingen zijn door de kerngroep bekeken en op basis van de uitkomsten van de Ideafactory nogmaals herschreven. Deze aanbevelingen werden, na een schriftelijke commentaarronde onder dezelfde personen, opgenomen in deze richtlijn.

Aanbevelingen

Het onderwerp organisatie van zorg bevat groene aanbevelingen die gebaseerd zijn op consensus van experts. Er worden aanbevelingen gegeven die betrekking hebben op de toekomst. Over de randvoorwaarden daarvoor zoals ICT-mogelijkheden en gegevensuitwisseling wordt in deze richtlijn geen uitspraak gedaan. Dit vereist andere kennis en expertise welke onder de werkgroepleden onvoldoende aanwezig is.

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Er is systematisch gezocht naar literatuur over organisatie van palliatieve zorg voor kinderen. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over interventies met betrekking tot organisatie van palliatieve zorg voor kinderen. Daarom heeft de werkgroep op basis van de uitkomsten van de Ideafactory, kennis en ervaringen van experts samengevat per uitgangsvraag.

Rol huisarts en continuïteit in de thuissituatie

Uitgangsvraag

Wat is de rol van de huisarts en hoe kan deze het best voor continuïteit van zorg, in de 4 domeinen (lichamelijk, sociaal, psychologische en spiritueel) inclusief nazorg – in de thuissituatie zorgen?

Kennissamenvatting

Begeleiding van kind en gezin in de palliatieve fase is een weinig frequent voorkomende rol van de huisarts. In de praktijk komt dit neer op een keer of twee à drie in de gehele carrière. Kinderen die in een langer palliatief traject zitten worden hierin niet meegerekend. De aantallen zullen waarschijnlijk hoger liggen.
Als gevolg van de lage frequentie van kinderen in palliatieve fase waarmee de huisarts in aanraking komt, kan de huisarts moeilijk ervaring opbouwen en zich deze rol niet goed eigen maken.
Daardoor kan een spanningsveld ontstaan tussen de beperkte tools en ervaring van de huisarts, de angst voor het onbekende en de emoties, tegenover de rol van de huisarts als spil in de eerstelijnszorg. De huisarts wordt veelal gezien als vertrouwenspersoon van het gezin, en degene die laagdrempelig geconsulteerd kan worden gedurende het gehele palliatieve zorg traject.

Uit onderzoek blijkt dat kinderen met levensduur verkortende en -bedreigende aandoeningen en hun familie waarde hechten aan de betrokkenheid van de huisarts in de zorg, naast de kindergeneeskundige specialisten (2). Manieren om deze ondersteuning te ontwikkelen en te leveren als onderdeel van het zorgsysteem moeten ontwikkeld worden. Huisartsen gaven aan tevreden te zijn over de kwaliteit van zorg die zij leverden aan kinderen met onbehandelbare kanker. Huisartsen rapporteerden wel gevoelens van verdriet, machteloosheid en stress (3).

Kinderen in de palliatieve fase ontvangen vanwege de zeldzaamheid en complexiteit van de aandoening vaak veel zorg in het ziekenhuis. Daardoor is het contact met de huisarts vaak minder intensief. In de laatste levensfase verschuift in toenemende mate naar de thuissituatie, waardoor het zwaartepunt van de zorg meer bij de huisarts kan komen te liggen.
De rol van de huisarts als vertrouwenspersoon maakt het mogelijk om tijdens het zorgproces actief na te gaan welke behoeften er bij het gezin bestaan aan ondersteuning. Hierbij valt te denken aan rouwondersteuning tijdens het leven van het kind, en aan nazorg. Geestelijke verzorging en rouw- en verliesbegeleiding kan aangevraagd worden bij de Netwerkcoordinator van Netwerk Integrale Kindzorg in de regio.

Continuïteit van zorg en overdracht

Uitgangsvraag

Hoe kunnen we de continuïteit van zorg inclusief nazorg bij de overdracht van het ziekenhuis naar thuis of kinderzorghuis verbeteren in de vier domeinen?

Kennissamenvatting

Door ouders wordt de overgang van ziekenhuisopname naar thuis, met name voor de kinderen met complexe zorgbehoeften, vaak als erg stressvol ervaren (4). Het verschil tussen de zorg in het ziekenhuis, waar veel expertise en ondersteuning beschikbaar is en thuis, waar ouders toch veel zelf moeten doen en regelen, heeft veel impact op het functioneren van het gezin. Daarom is er de laatste jaren steeds meer aandacht om deze overgang beter te begeleiden door betere ouder-educatie, het aanbieden van een tussenstap tussen ziekenhuis en huis in de vorm van een transitiezorgunit en ondersteuning/ begeleiding van de Kinder Comfort Teams. De inhoud en toegevoegde waarde van deze transitiezorgunits is thans onderwerp van nationaal wetenschappelijk onderzoek.
Een 'warme' overdracht van zorg, waarbij zorgverleners uit de eerste lijn reeds betrokken worden tijdens opname blijkt ook een goede manier om continuïteit van zorg te bieden.

Anticiperende zorgplanning

Uitgangsvraag

Hoe zorgen we ervoor, dat anticiperende zorgplanning vanuit het ouder en kind perspectief standaard wordt in de kinderpalliatieve zorg?

Kennissamenvatting

Onder andere door middel van het regelmatig voeren van een ACP-gesprek kunnen doelen, waarden en zorgen van kind en ouders systematisch in kaart gebracht worden en vastgelegd worden in het Individueel Zorgplan kinderpalliatieve zorg (IZP). Houd er rekening mee dat ACP een continu en dynamisch proces is in de zorg en dat doelen, waarden en zorgen van kind en gezin kunnen veranderen. Op basis daarvan kan het IZP op elk moment worden aangepast.

Door het gebruik van verschillende informatiesystemen is het complex om zorginformatie gestructureerd uit te wisselen tussen verschillende instanties. Op dit moment worden er verschillende oplossingen ontwikkeld om deze informatie-uitwisseling te faciliteren. MijnKinderComfortNet is hier een voorbeeld van, maar er worden ook andere persoonlijke gezondheidsomgevingen en apps ontwikkeld, elk met de eigen voor- en nadelen.

Het optimaal benutten van een multidisciplinair behandelteam - waar ouders een integraal onderdeel van vormen - helpt in het efficiënt inzetten van zorgmiddelen en benutten van tijd van alle betrokkenen.

Coördinatie van zorg voor kind en gezin

Uitgangsvraag

Hoe kunnen we de coördinatie van zorg zo organiseren, dat ouders en kind zoveel mogelijk worden ontlast met behoud van regie?

Kennissamenvatting

Kinderen in de palliatieve fase worden veelal behandeld in het (academisch) kinderziekenhuis. Vanwege de vaak complexe problematiek zijn naast een kinderarts vaak ook kindergeneeskundige sub specialismen betrokken, alsmede paramedische en psychosociale hulpverleners. Daarnaast zijn er diverse extramurale partijen betrokken, zoals de huisarts, thuiszorg en paramedici. Gedurende het proces herhaaldelijk afstemmen van de behandeldoelen en behandelingen is cruciaal om deze aan te laten sluiten bij de (on)mogelijkheden en wensen van het gezin.

Vanzelfsprekend spelen ouders een cruciale rol in de zorg voor kinderen. Het functioneren van het kind, ouders en overige gezinsleden is onlosmakelijk met elkaar verbonden, en deze moeten dus ook in samenhang worden beschouwd. Inhoudelijk hebben ouders vaak hun eigen zorgen en vragen, evenals andere gezinsleden (zowel van het directe gezin als de 'extended family'). Naast

deze inhoudelijke factoren hebben ouders ook een rol in het zorgproces. Hoewel deze rol erg verschilt tussen ouders en veranderlijk in de tijd is, hebben veel ouders behoefte om een min of meer actieve rol te spelen in het behandelproces (5, 6).

Voor het goed organiseren van de zorg voor kinderen in de palliatieve fase is het dus belangrijk om uit te gaan van gezinsfactoren, waarbij niet alleen (inhoudelijke en organisatorische) behoeften van de gezinsleden een rol spelen, maar ook de krachten van het gezin ingezet kunnen worden om de zorg vorm te geven. Een belangrijke voorwaarde voor ouderbetrokkenheid in zorgprocessen is het aanbieden van passende en gerichte informatie op een manier die aansluit bij de behoeften, niveau en cultuur van ouders. Zowel medische informatie als ervaringskennis wordt door ouders belangrijk gevonden(7).

Uit onderzoek blijkt dat veel ouders behoefte hebben aan betrokkenheid bij de zorg, maar dat zij daarin wel ondersteund moeten worden door zorgverleners op momenten dat zij dat nodig vinden(8). Het is dan belangrijk dat zij snel de juiste zorgverlener hiervoor weten te vinden in het web van alle betrokkenen. Dit kan een (kinder)arts in het ziekenhuis zijn, maar steeds meer wordt gebruik gemaakt van de Kinder Comfort Teams, die inmiddels in alle academische centra en in het Prinses Máxima Centrum voor kinderoncologie beschikbaar zijn, en de Netwerken Integrale Kindzorg. Ook de huisarts kan een belangrijke rol spelen in het hele proces, in het bijzonder in de laatste fase, aangezien die fase in toenemende mate in de thuissituatie plaatsvindt.

Om de zorg af te stemmen is het dikwijls nodig om een multidisciplinair overleg (MDO) te organiseren. Tijdens een MDO kunnen doelen, visies en observaties worden uitgewisseld tussen zorgverleners en met ouders, en kan een gezamenlijk behandeldoel en behandelplan worden gemaakt. Hierbij is het betrekken van de eerste lijn van belang, zoals thuiszorg, huisarts, paramedici, kinderdagverblijf en onderwijs. Denk ook aan een goede afstemming tussen het specialistische academische ziekenhuis en het algemene ziekenhuis. Wat dicht bij huis kan, dichtbij. Wat specialistische kennis vraagt, bij de specialist).
Een MDO kan fysiek, digitaal of hybride plaatsvinden waarbij elke vorm voor- en nadelen heeft. Het structureel plannen van een MDO helpt om het behandelplan anticiperend vorm te geven, en niet alleen reactief is. Daarnaast helpt een MDO om tot afspraken te komen hoe elkaar te informeren en betrekken wanneer nodig, en om overlappende taken en rollen te verdelen/af te stemmen. Bespreek het MDO voor met ouders omdat een overleg met veel disciplines overweldigend kan overkomen.

Rol van het Kinder Comfort Team

Om de brug te slaan tussen kinderpalliatieve zorg in het ziekenhuis en zorg thuis zijn er in de academische ziekenhuizen en het Prinses Máxima Centrum voor kinderoncologie Kinder Comfort Teams (KCT) ontwikkeld, naar voorbeeld van het Emma Thuis team (Amsterdam UMC). Deze multidisciplinaire teams met medische, verpleegkundige, pedagogische, psychosociale en spirituele expertise begeleiden gezinnen en waar nodig organiseert en coördineert het team de zorg. Tevens vervullen de KCTs een consultatieve rol voor gezinnen en zorgverleners, zowel binnen als buiten het ziekenhuis, onder meer door het doen van thuisbezoeken. Uit onderzoek is gebleken dat aanwezigheid van gespecialiseerde kinderpalliatieve teams in ziekenhuizen leiden tot minder ziekenhuisopnames en daarmee tot kostenreductie. Kinder Comfort Teams hebben een positief effect op de tevredenheid van zorg, kwaliteit van leven en symptoommanagement.

Inzet casemanager

Uitgangsvraag

Op welke wijze kan een casemanager het beste worden ingezet?

Kennissamenvatting

In de ideafactory werden een aantal factoren genoemd die de inzet van een casemanager succesvol maken, waaronder:

- De casemanager heeft kennis van kinderpalliatieve zorg in het algemeen en het netwerk van mogelijke zorgverleners met expertise in kinderpalliatieve zorg.
- De casemanager stemt zorgaanbod af op de vragen en ondersteuningsbehoeften van kind, ouder én gezin.
- De casemanager is voor kind, ouders en gezin beschikbaar om vragen bij de juiste zorgverlener neer te leggen.
- De casemanager heeft daarvoor een helikopterview nodig en is coördinator in het complexe en uitgebreide zorgweb.

Domein overstijgende financiering is een belangrijke voorwaarde voor de beschikbaarheid en continuïteit van casemanagement in de zorg en palliatieve zorg in het bijzonder. De casemanager moet binnen én buiten het ziekenhuis beschikbaar zijn voor kind, ouders, gezin en zorgverleners.
Het functieprofiel van de casemanager kinderpalliatieve zorg is nog niet beschreven. Er zijn verschillende beelden en verwachtingen van een casemanager. De werkgroep adviseert om een duidelijke functieomschrijving voor een casemanager te formuleren. Daarbij is van belang om rekening te houden met verschillende andere functies zoals copiloot, cliëntondersteuner en zorgcoach, zodat de casemanager rol optimaal wordt neergezet.

Opleiding / scholing zorgverleners

Uitgangsvraag

Wat zijn de belangrijkste drie onderdelen van de module kinderpalliatieve zorg in de opleiding van toekomstige zorgverleners?

Kennissamenvatting

Kinderpalliatieve zorg betreft zoals eerder gezegd altijd multidisciplinaire en complexe zorg en ondersteuning. Het is van belang dat betrokken zorgverleners voldoende kennis en vaardigheden hebben om de benodigde zorg en ondersteuning goed te kunnen leveren. Eén van de kerntaken van het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg en de Netwerken Integrale Kindzorg is om deskundigheidsbevordering te stimuleren, faciliteren en aan te bieden. De inzet van ervaringsdeskundigheid als ook een multidisciplinaire benadering in trainingen wordt positief gewaardeerd.
Uit de praktijk blijkt dat de behoefte van zorgverleners aan scholing divers is. Het betreft inhoudelijke vraagstukken betreffende de vier domeinen van kinderpalliatieve zorg, maar ook thema's als zorg voor de zorgende, het trainen van gespreksvaardigheden (ACP-gesprekken) en kennis over wettelijke kaders t.b.v. de organisatie van zorg.

Hindernissen / obstakels

Uitgangsvraag

Wat is de grootste hindernis om ons werk kwalitatief goed te kunnen doen, die we zelf kunnen verminderen of helemaal uit de weg ruimen, en hoe doe we dat?

Kennissamenvatting

Kinderpalliatieve zorg wordt door zowel ouders als zorgverleners geassocieerd met (palliatief)-terminale zorg, maar kinderpalliatieve zorg is zoveel meer dan terminale zorg! Het start bij de diagnose van een levensduur verkortende of levensbedreigende aandoening en betreft de vier domeinen: medisch, psychologisch, sociaal en spiritueel.

Transitie 18- / 18+

Kennissamenvatting

Door medische en technische ontwikkelingen leven kinderen met een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening langer. Het aantal jongeren met een ernstige ziekte die de volwassen leeftijd bereikt neemt dan ook toe. In de praktijk blijkt dat deze jongeren en hun gezinnen, als ook zorgverleners knelpunten ervaren in de overgang naar palliatieve zorg voor volwassenen.

Hierbij spelen een aantal factoren een rol:

- Het zorgaanbod voor kinderen (intramuraal en extramuraal) verschilt met het aanbod voor volwassenen.
- Wettelijke kaders en financiering veranderen bij het bereiken van de leeftijd van 18 jaar.
- Kennis, ervaring en informatie is versnipperd en de manier waarop de transitie wordt georganiseerd is heel divers.
- Verschil in markering van palliatieve zorg: Bij kinderen is er sprake van palliatieve zorg vanaf het moment van diagnose van een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening. Het palliatieve traject bij kinderen duurt vaker vele jaren dan maanden.

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

Naar aanleiding van de uitkomsten van de Ideafactory zijn de aanbevelingen geformuleerd. Na analyse bleek dat verschillende uitdagingen binnen de organisatie van kinderpalliatieve zorg zoals ‘rol van de huisarts en continuïteit in de thuissituatie’, ‘continuïteit van zorg en overdracht’ en ‘coördinatie van zorg’ kunnen worden verbeterd door het inzetten van een casemanager, die samen met de huisarts een groot deel van de zorg thuis coördineert en zorgt voor communicatie tussen kind en gezin en het gehele multidisciplinaire team dat zorg verleent aan kind en gezin. Ouders geven aan dat de vertrouwensrelatie met zorgverleners erg belangrijk is om georganiseerde zorg ook goed te laten werken.
Daarnaast speelt het Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg een rol om de plannen met betrekking tot organisatie van kinderpalliatieve zorg te realiseren. Dit kunnen zij doen door: het ontwikkelen van functieomschrijving voor casemanager, het maken van financieringsafspraken, het ontwikkelen van informatievoorziening voor de huisarts, het ontwikkelen van een digitaal platform voor het IZP, het ontwikkelen van scholing en het verbeteren van transitie van palliatieve zorg van kind naar volwassenen.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Casemanager en huisarts	
Doen (sterke aanbeveling)	De casemanager • Is de sleutelfiguur voor de palliatieve zorg van kinderen. • Wordt aangesteld in overleg met de ouders. • Wordt vanuit het ziekenhuis of vanuit de thuissituatie aangesteld. De casemanager heeft de volgende rol in het kinderpalliatieve zorg traject: • Coördineert de zorg gedurende het gehele kinderpalliatieve traject vanaf diagnose. • Richt zich op alle domeinen van de zorg. • Stemt inhoud van zorg (inclusief rouwzorg en nazorg) af in overleg met kind en ouders. • Zorgt voor verbinding tussen zorg thuis en in het ziekenhuis. • Maakt de overdracht van thuis naar ziekenhuis en/of ziekenhuis naar thuis. • Bevordert warme overdracht van ziekenhuis naar ziekenhuis of kinderzorghuis, thuis naar ziekenhuis en/of ziekenhuis naar thuis door het organiseren van een multidisciplinair overleg (MDO). • Is aanspreekpunt voor kind, gezin en zorgverleners. • Organiseert besprekingen met betrokken kind, gezin en zorgverleners. • Draagt zorg voor de financiële voorwaarden bij thuiszorg bv. PGB. • Draagt zorg dat kinderen zo lang mogelijk thuis kunnen blijven 'hospital at home'. • Draagt zorg dat IZP regelmatig wordt bijgewerkt en doorgesproken. • Betrekt de huisarts vanaf het begin van de palliatieve diagnose bij het traject. • Spreekt samen met de huisarts af wie welke verantwoordelijkheden heeft in het zorgproces, inclusief de rouwzorg en nazorg en maakt afspraken over wie met de ouders spreekt over de behoefte aan deze vormen van zorg.

Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg

Doen
(sterke aanbeveling)
	Casemanager
	Het Kenniscentrum ontwikkelt een plan voor een casemanager voor kind/gezin in de palliatieve fase. Aandachtspunten hierbij zijn:
	
	• Een functieomschrijving.
	• Functie-eisen.
	• Scholing.
	
	Huisarts
	Het Kenniscentrum:
	
	• Ontwikkelt informatie die ter beschikking komt voor de huisarts.
	• Zorgt voor een vast aanspreekpunt/ buddysysteem voor huisartsen.
	
	IZP
	Het Kenniscentrum draagt er zorg voor dat het IZP digitaal beschikbaar wordt voor alle zorgverleners en ouders en kind.
	
	Scholing
	Het Kenniscentrum:
	
	• Draagt zorg dat een module kinderpalliatieve zorg in alle opleidingen (zoals verpleegkunde, geneeskunde en opleiding tot kinderarts, etcetera) van zorgverleners wordt opgenomen.
	• Ontwikkelt voor alle bovenstaande opleidingen en alle reeds betrokken zorgverleners in de kinderpalliatieve scholing met volgende onderwerpen:
	  ◦ Advance Care planning.
	  ◦ Communicatie/gesprekstechnieken.
	  ◦ Nazorg en rouw.
	  ◦ Zorg voor de zorgende.
	  ◦ Multidisciplinair werken.
	  ◦ Gastcolleges met ouders, broers of zussen
	  ◦ Organiseert intervisiegroepen voor zorgverleners in de kinderpalliatieve zorg.
	
	Transitie palliatieve zorg voor kinderen naar volwassenen
	Het Kenniscentrum:
	
	• Draagt zorgt voor het verkrijgen van financiering voor de ontwikkeling van een richtlijn transitie in de palliatieve zorg voor kinderen naar volwassenen.
	• Verbetert regionale samenwerking tussen consultatieteams binnen de kinderpalliatieve zorg (KCT, NIK, Artsensteunpunt Levenseinde Kinderen) en de palliatieve zorg voor volwassenen.
	
	Financiering
	Het Kenniscentrum:
	
	• Bevordert integratie van domein overstijgende financieringsstructuren of keten DBC's voor kinderpalliatieve (psychosociale) zorg om continuïteit van zorg te waarborgen.

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Brouwer M, Maeckelberghe ELM, van der Heide A, Hein I, Verhagen E. Barriers in care for children with life-threatening conditions: a qualitative interview study in the Netherlands. BMJ Open. 2020;10(6):e035863.
2. Mitchell S, Harding S, Samani M, Slowther A-M, Coad J, Dale J. Experiences of general practice of children with complex and palliative care needs and their families: a qualitative study. BMJ Open. 2021;11(1):e041476.
3. van der Geest IM, Bindels PJ, Pluijm SM, Michiels EM, van der Heide A, Pieters R, et al. Home-Based Palliative Care for Children With Incurable Cancer: Long-term Perspectives of and Impact on General Practitioners. J Pain Symptom Manage. 2017;53(3):578-87.
4. Nelson LP, Gold JI. Posttraumatic stress disorder in children and their parents following admission to the pediatric intensive care unit: A review. Pediatric Critical Care Medicine. 2012;13(3).
5. Wong Chung R, Willemen A, Voorman J, Ketelaar M, Becher J, Verheijden J, et al. Managing oneself or managing together? Parents' perspectives on chronic condition self-management in Dutch pediatric rehabilitation services. Disabil Rehabil. 2020;42(23):3348-58.
6. Sisk BA, Kang TI, Goldstein R, DuBois JM, Mack JW. Decisional burden among parents of children with cancer. Cancer. 2019;125(8):1365-72.
7. Alsem MW, Ausems F, Verhoef M, Jongmans MJ, Meily-Visser JM, Ketelaar M. Information seeking by parents of children with physical disabilities: An exploratory qualitative study. Res Dev Disabil. 2017;60:125-34.
8. Alsem MW, Verhoef M, Braakman J, van Meeteren KM, Siebes RC, Jongmans MJ, et al. Parental empowerment in paediatric rehabilitation: Exploring the role of a digital tool to help parents prepare for consultation with a physician. Child Care Health Dev. 2019;45(5):623-36.

Advance Care Planning & gezamenlijke besluitvorming

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Marijke Kars, voorzitter
Jurrianne Fahner, voorzitter ACP
Mirjam de Vos, voorzitter SDM
Karin Bindels - de Heus
Ilse Zaal – Schuller, covoorzitter
Loes Berkhout
Rosa Geurtzen
Carin Delsman-van Gelder
Anne Weenink
Mattijs Alsem
Annemieke Wagemans
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding

De levensverwachting van kinderen met een levensduurverkortende aandoening is de afgelopen decennia gestegen door medische vooruitgang en nieuwe (technische) mogelijkheden (1, 2). Deze kinderen hebben in het algemeen hoog complexe zorg nodig om ziekte en symptomen te bestrijden, zowel thuis als in het ziekenhuis (1). Tegelijkertijd streven kinderen en ouders ernaar om een zo volwaardig en normaal mogelijk leven te leiden. Hierin staat de levenskwaliteit en de ontwikkeling van het kind voorop (3). In toenemende mate ontvangen kinderen met een levensduurverkortende aandoening en hun gezin vroegtijdig palliatieve zorg, vaak voor een langere periode.

Gedurende het ziekteproces van het kind bereiden kind, ouders en zorgverleners zich zo goed mogelijk voor op de toekomst. Zij werken daarin gelijkwaardig samen. Dat geldt ook voor de beslissingen over het behandelbeleid die gaande dit proces moeten worden genomen. Daarbij kunnen de rollen van alle betrokkenen over de tijd heen wisselen en veranderen, afhankelijk van wat de situatie van hen vraagt.

Advance care planning (ACP) en gezamenlijke besluitvorming zijn gespreksbenaderingen die zorgverleners hanteren om samen met kind en ouders vorm en inhoud te geven aan de zorg en behandeling gedurende het ziekteproces. Beide benaderingen richten zich op een open en gelijkwaardige uitwisseling van kennis, ervaringen, waarden, doelen en voorkeuren tussen kind (voor zover het hiertoe in staat is), ouders en zorgverleners. Centraal in deze gesprekken staan vragen als: wat is voor dít kind en dít gezin in déze situatie belangrijk? Welke mogelijkheden zijn er (nog)? Wat is in dat licht goed om te doen en om niet meer te doen? En wat betekent dit voor het kind, het gezin en voor het verdere beleid?

Bij ACP ligt de nadruk op het ontdekken en delen van waarden, doelen en voorkeuren voor toekomstige zorg en behandeling. Dit gebeurt door vroegtijdig en proactief in gesprek te gaan met het kind en zijn ouders over hoe de toekomstige zorg en behandeling er het beste uit kunnen zien. Dit is inclusief (maar niet alleen beperkt tot) de zorg rondom het levenseinde. ACP is een continu en dynamisch proces waarin de waarden, doelen en voorkeuren van kind en gezin herhaaldelijk worden besproken, zo nodig worden bijgesteld en goed worden gedocumenteerd (4). In de gesprekken komen de vier dimensies van palliatieve zorg (medisch, psychologisch, sociaal en spiritueel) aan bod. Zo nodig kan de zorgverlener aanvullende informatie geven om tot gezamenlijke doelen voor het toekomstige zorg- en behandelbeleid te komen. Het vaststellen van deze doelen vraagt meestal niet om het nemen van een daadwerkelijke beslissing. De gezamenlijk gedragen doelen en overige uitkomsten van het ACP-gesprek zijn ondersteunend op het moment dat een beslissing moet worden genomen. De doelen en uitkomsten van het ACP-gesprek zijn gidsen bij het maken van afwegingen of het beoordelen van verschillende scenario's, met name wanneer ACP vroegtijdig is gestart.

Daarentegen richt gezamenlijke besluitvorming zich wel expliciet op het nemen van beslissingen over het huidige of toekomstige behandelbeleid van het kind. In de meeste gevallen gaat het daarbij om het medische behandelbeleid. Gezamenlijke besluitvorming wordt ook wel aangeduid met de termen samen beslissen of shared decision-making (SDM). In deze tekst hanteren we de term gezamenlijke besluitvorming. Tijdens een proces van gezamenlijke besluitvorming komen de zorgverleners samen met het kind

en/of zijn ouders tot een behandelbeleid dat het beste past bij dit individuele kind en dat zijn belang het beste dient. De uitkomsten van ACP-gesprekken kunnen hierbij in belangrijke mate tot steun zijn
Zowel bij gesprekken in het kader van ACP als bij gesprekken in het kader van gezamenlijke besluitvorming is het belangrijk om aan kind en ouders uit te leggen waarom deze gesprekken plaatsvinden, met welk doel en welke stappen je daarin samen wilt doorlopen.

In deze tekst beschrijven we hoe ACP en gezamenlijke besluitvorming concreet ingezet kunnen worden binnen de kinderpalliatieve zorg. Hierbij bespreken we eerst aan de hand van literatuuronderzoek de evidence voor de effectiviteit van ACP-interventies. Daarna wordt aan de hand van een kennissamenvatting door experts geschetst hoe ACP en gezamenlijke besluitvorming in de praktijk vorm kunnen krijgen. Tot slot worden belemmerende en bevorderende factoren voor ACP en gezamenlijke besluitvorming beschreven zoals die geïdentificeerd zijn in een systematische kwalitatieve literatuurstudie.

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Effectiviteit van ACP-interventies

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar de effectiviteit van ACP-interventies bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn 4 RCTs gevonden over het effect van ACP-interventies op besluitvorming en kwaliteit van leven bij kinderen met kanker of hiv-infectie (5-8).

Uitgangsvraag

Wat is het effect van ACP bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familie/verzorgers op besluitvorming en kwaliteit van leven?

P	Kinderen in de palliatieve fase tussen 0 en 18 jaar. Familie/verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Advance Care Planning.
C	Geen interventie/standaard zorg.
O	Effect op besluitvorming en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

In totaal zijn er vier RCTs gevonden die het effect van één en dezelfde ACP-interventie beschrijven, namelijk de FACE-interventie (zie bijlage 'Evidence tabellen en GRADE profielen'). De FACE-interventie richt zich op ACP-gesprekken tussen adolescenten en hun wettelijk vertegenwoordigers en wordt vergeleken met een controle interventie bestaande uit leefstijladviezen. Twee RCTs zijn gericht op adolescenten met een hiv-infectie en hun wettelijk vertegenwoordigers (5, 6). Twee andere RCTs beschrijven het effect van dezelfde ACP-interventie gericht op adolescenten met kanker en hun wettelijk vertegenwoordigers (7, 8).

Deze RCTs beschrijven het effect van de interventie op verschillende uitkomstmaten waaronder overeenstemming over behandelingsvoorkeuren, angst, depressie en kwaliteit van leven.
De studies laten zien dat de deelnemers aan de FACE-interventie vaker een wettelijke verklaring met behandelingsvoorkeuren invullen (zeer laag kwaliteit van bewijs). Dit geldt zowel voor de adolescenten met kanker als voor de adolescenten met een hiv-infectie. Ook zijn er aanwijzingen dat bij deelname aan de FACE-interventie er meer overeenstemming over behandelingsvoorkeuren en behandelbeperkingen is tussen de adolescent en de wettelijk vertegenwoordiger (zeer laag kwaliteit van bewijs).

De interventie heeft geen effect op angstklachten van de adolescent of van de wettelijk vertegenwoordiger (zeer laag kwaliteit van bewijs). De kans op depressie ligt lager voor adolescenten met kanker, gemeten drie maanden na deelname aan de FACE-interventie. Dit effect werd niet gevonden bij de wettelijk vertegenwoordigers of bij adolescenten met een hiv-infectie.
Er werd geen effect gezien op de kwaliteit van leven van de adolescenten of hun vertegenwoordigers, drie maanden na deelname aan de FACE-interventie. Wel zijn er aanwijzingen dat het spiritueel welzijn van adolescenten met kanker die hadden deelgenomen aan de FACE-interventie hoger is dan die van adolescenten met kanker die hadden deelgenomen aan de controle interventie, ook weer gemeten drie maanden na de interventies (zeer laag kwaliteit van bewijs).

Vormgeving van Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar de vormgeving van ACP en gezamenlijke besluitvorming bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Op basis van aanvullende kwantitatieve en kwalitatieve studies en expert opinion heeft de werkgroep een kennissamenvatting geschreven over ACP en gezamenlijke besluitvorming.
Praktische toepassing van ACP en gezamenlijke besluitvorming wordt aan de hand van vier onderdelen beschreven:

Vormgeving van Advance Care Planning

ACP bestaat uit drie kernelementen:
1. Ontdekken wat kind en ouders belangrijk vinden voor de huidige en toekomstige zorg en behandeling van het kind (waarden, doelen en voorkeuren).
2. Dit bespreken met alle betrokken zorgverleners en andere directbetrokkenen, zoals broers en zussen.
3. De inhoud van de gesprekken en de gezamenlijk vastgestelde doelen en voorkeuren beschrijven in het medisch dossier en het individueel zorgplan.

De uitkomsten van ACP-gesprekken zijn inzichtelijk en beschikbaar voor alle betrokkenen en deze kunnen zo nodig periodiek worden herzien (4, 9). Centraal in het ACP-proces staat de verkenning van het perspectief van kind en gezin op de aandoening, op het leven met een ernstige aandoening en op wat daarin voor hen belangrijk is. Tijdens deze verkenning wordt aandacht besteed aan de vier dimensies van palliatieve zorg: de fysieke, psychologische, sociale en spirituele dimensie. Daarnaast kunnen zorgverleners ook hun visie geven op wat in hun ogen passende zorg voor het kind kan zijn. Deze visie baseren zij op hetgeen zij gehoord hebben van kind en/of ouders, op hun eigen expertise en op de expertise van het gehele behandelteam. Indien dit van belang is kunnen zorgverleners de juridische en medische ethische kaders waar binnen zij werken uitleggen. Op basis van het perspectief van kind en gezin en het perspectief van de betrokken zorgverleners worden gezamenlijke doelen van zorg en behandeling geformuleerd. Deze zijn gidsend voor beslissingen in de toekomst (10).

ACP-gesprekken kunnen op ieder moment plaatsvinden, maar bij voorkeur in een rustige (ziekte)periode en vroegtijdig in het ziekteproces(4). Tegelijk neemt de noodzaak om te anticiperen op toekomstige scenario's toe als de conditie van het kind verslechtert. Naarmate het ziekteproces vordert, komt de focus meer te liggen op noodzakelijke behandelafspraken en voorbereiding op het levenseinde waaronder bijvoorbeeld het spreken over orgaandonatie. Vanuit de literatuur is bekend dat in de kindergeneeskunde ACP-gesprekken regelmatig niet of laat in het ziekteproces plaatsvinden (11-14). Bij kinderen, ouders en zorgverleners bestaat echter wel de behoefte om tijdig na te denken over de invulling van toekomstige zorg en behandeling en om voorbereid te zijn op toekomstige scenario's (15-17). Als gesprekken vroegtijdig plaatsvinden, is er ook meer rust en tijd voor het verkennen van onderliggende waarden ter voorbereiding van toekomstige behandelbeslissingen. In de literatuur wordt beschreven dat ouders en jongeren al vroeg in een ziekteproces ACP-gesprekken willen voeren, in ieder geval ruim voordat het levenseinde of beslissingen over het levenseinde zich aandienen(15, 18). Tegelijk zullen ouders en jongeren dit meestal niet zelf aangeven(16, 19). Het initiatief om een ACP-gesprek te plannen zal daarom vaak uit moeten gaan van een zorgverlener (20). Dit kan de hoofdbehandelaar zijn of een ander lid van het behandelteam. Ook een externe gespreksleider, dus iemand die geen lid is van het behandelteam, kan ACP-gesprekken leiden. De inhoud van het gesprek wordt via een verslag teruggekoppeld naar de rest van het behandelteam. Een andere mogelijkheid is dat kind of ouders zelf vertellen wat er besproken is aan zorgverleners die niet aanwezig waren.

In de literatuur worden een aantal implementatiestrategieën beschreven voor het tijdig inzetten van ACP. Deze richten zich onder andere op het verhelderen van de indicaties en triggers voor een ACP-gesprek, op een verdere bewustwording hiervan onder zorgverleners, op het integreren van ACP binnen de reguliere zorg en op het creëren van een standaardwijze voor het documenteren van ACP-gesprekken (20-22). ACP-gesprekken worden meestal geleid en gestructureerd door een zorgverlener (20, 21, 23). Daarbij maken zij doorgaans gebruik van een handleiding of format voor het gesprek (9). Een veelgebruikt format staat beschreven in Tabel 1. Daarin wordt ook aandacht besteed aan een goede voorbereiding en afronding van een ACP-gesprek. Het leiden en structureren van een ACP-gesprek vraagt om specifieke communicatieve vaardigheden zoals het open, neutraal en empathisch verkennen van het perspectief van kind en gezin, het adequaat reageren op emoties, samenvatten en concretiseren, en het presenteren van het eigen professionele perspectief op basis van wetenschappelijke inzichten(24). Door alle perspectieven naast elkaar te zetten ontstaat er een gezamenlijk plan voor de te zetten vervolgstappen. Meerdere studies benadrukken het belang van trainingen voor zorgverleners in het voeren van ACP-gesprekken (13, 21, 25).

Tabel 1. Veel gebruikt format voor ACP-gesprekken

Voorbereiding	• Uitnodiging voor gesprek. • Informatie kind en gezin ter voorbereiding.
Gespreksvoering	Stap 1 Inleiding • Uitleg doel van het gesprek. • Indien nodig verhelderen van de situatie of conditie van het kind als uitgangspunt voor het gesprek. Stap 2 Verkenning Verkenning perspectief kind en gezin op gebied van: • Identiteit van het kind en gezin. • Ziektebeleving en ziekte-inzicht. • Toekomstverwachting en hoop. • Angsten en zorgen. • Levensvisie en spiritualiteit. • Ouderschap. • Invulling en organisatie van zorg en behandeling. • Kwaliteit van leven en sterven. • Achteruitgang van het kind. • Voorkeuren rondom het levenseinde. Stap 3 Vaststelling • Bespreken rollen kind en gezin in besluitvorming. • Vaststellen doelen van zorg en behandeling. • Bespreken documentatie eventuele behandelafspraken. Stap 4 Afsluiting • Samenvatting en vervolgstappen na het gesprek.
Verslaglegging	• Verslaglegging gesprek en concept voorleggen aan kind en ouders. • Definitieve gespreksverslag delen met betrokken zorgverleners of opnemen in een individueel zorgplan of leidraad.
Zie voor gesprekshandleidingen voor zorgverleners: ACP in de kindergeneeskunde (IMPACT) (26) .	

☐ Ervaringen met Advance Care Planning

Ervaringen van het kind

Er is beperkt onderzoek gedaan naar de rol van het kind zelf in ACP (27). De studies die gedaan zijn richten zich voornamelijk op jongeren en adolescenten(12, 23). Deze studies laten zien dat jongeren vroegtijdige gesprekken en hun eigen regie tijdens deze gesprekken waarderen. Daarnaast vinden zij het belangrijk, dat aandacht wordt besteed aan alle dimensies van palliatieve zorg. In de literatuur wordt een beperkt aantal ACP-interventies beschreven die specifiek bedoeld zijn voor kinderen en jongeren. Zorgverleners geven in vragenlijstonderzoeken aan meer moeite te hebben met het spreken met kinderen dan met ouders in de context van ACP(11, 23). Tegelijkertijd streven zij ernaar om de stem van het kind te horen en om zijn perspectief centraal te stellen. Dit kan door gesprekken te voeren met het kind alleen, door ouders te laten spreken met hun kind of door samen met ouders dit perspectief actief te verkennen.
In Nederland kunnen kinderen juridisch gezien vanaf 12 jaar samen met hun ouders beslissingen nemen over hun zorg en behandeling. Vanaf 16 jaar beslist het kind zelf. Voor alle kinderen geldt dat de mate van participatie afhankelijk is van hun ontwikkelingsniveau en niet per se van hun kalenderleeftijd. Het betrekken van zorgverleners met speciale expertise, zoals een medisch pedagogisch zorgverlener, draagt bij aan ACP-gesprekken die goed aansluiten op de cognitieve vermogens en sociaal-emotionele behoeften van het betreffende kind.

Ervaringen van ouders, broers en zussen

Ouders ervaren ACP als waardevol, ook al maakt dit proces tegelijkertijd emoties los, omdat het hen confronteert met

voortschrijdend verlies (16, 17). Hierdoor zullen ouders ACP niet snel zelf initiëren. Andere redenen waarom ouders dit niet doen zijn onbekendheid met het concept ACP, een coping stijl die gericht is op leven in het hier en nu, en onzekerheid over wat de toekomst precies gaat brengen. Tegelijkertijd ervaren veel ouders ACP als helpend, juist omdat zij zich hierdoor beter kunnen voorbereiden op deze onzekere toekomst (15). Het geeft hen rust en tijd om na te denken over mogelijkheden en onmogelijkheden, ook die waarvan zij zich eerder niet bewust waren. De ACP-benadering voldoet aan de behoeften van ouders aan continuïteit, aan erkenning en aan een vertrouwensband met betrokken zorgverleners (16). Ouders waarderen herhaaldelijke gesprekken, omdat inzichten en perspectieven door de tijd heen kunnen veranderen. Daarnaast komen in ACP alle individuele perspectieven aan bod, ook die van broers, zussen, co- en stiefouders. Hierdoor ontstaat een basis van waaruit alle betrokkenen gezamenlijk toekomstige doelen voor zorg en behandeling kunnen formuleren en indien nodig gezamenlijk beslissingen kunnen nemen.
Er is nauwelijks onderzoek gedaan naar de rol van broers en zussen van kinderen met een levensduurverkortende aandoening in ACP. Het is goed denkbaar dat ook zij een belangrijk aandeel kunnen leveren aan ACP-gesprekken.

Ervaringen van zorgverleners

Recente studies tonen aan dat zorgverleners de meerwaarde van ACP zien, maar dit proces ook als (tijds)intensief ervaren. Verder ervaren zij een aantal barrières in het voeren van ACP-gesprekken, met name van de zijde van kind en ouders en op het gebied van logistiek en organisatie (11, 14). Hun eigen kennis en vaardigheden zien zij minder vaak als belemmerende factoren. Recente kwalitatieve studies laten zien dat zorgverleners wel zoekende zijn naar een juiste aanpak en structuur. Training die zich richt op kennis van ACP en op communicatieve vaardigheden kan daarin ondersteuning bieden (28).

Vormgeving van gezamenlijke besluitvorming

Als er op enig moment een beslissing nodig is over het behandelbeleid van een kind, dan is het een groot voordeel dat zorgverleners al tijdens eerdere ACP-gesprekken met het kind en/of zijn ouders hebben besproken wat belangrijke waarden en doelen voor hen zijn. Wat ook helpt is dat deze zijn vastgelegd in het medisch dossier en individueel zorg plan. Deze informatie kan richting geven of steunend zijn in het proces van gezamenlijke besluitvorming en zal dit proces in veel gevallen versnellen. Meestal is er tijdens de eerdere ACP-gesprekken ook al een vertrouwensband ontstaan tussen het gezin en de betrokken zorgverleners. Dit wederzijdse vertrouwen vormt een belangrijke basis voor gezamenlijke besluitvorming, ook in de terminale fase (29).

Het begrip gezamenlijke besluitvorming komt vanuit de volwassen geneeskunde. Daarin wordt het beschreven als een proces waarin de zorgverlener en de patiënt gezamenlijk bepalen welke behandeling of zorg het beste bij de patiënt past. Daarbij baseren zij zich op wetenschappelijk bewijs en stemmen zij de beslissing af op de voorkeuren, behoeften en persoonlijke omstandigheden van de patiënt(30-32). Gezamenlijke besluitvorming is intussen niet meer weg te denken uit de kindergeneeskunde. Daar betreft het een besluitvormingsproces door de zorgverlener samen met het kind en zijn ouders. Is het kind (nog) niet in staat is om zelf te beslissen, dan beslist de zorgverlener samen met de ouders in hun rol van wettelijk vertegenwoordiger (32-34).
Een proces van gezamenlijke besluitvorming bestaat soms uit één, maar meestal uit meerdere gesprekken. Die gesprekken kunnen plaatsvinden in de spreekkamer, aan het bed of in de thuissituatie. Meestal spreken het kind en/of zijn ouders met dezelfde zorgverlener, maar zij kunnen deze gesprekken ook voeren met verschillende leden van een (multidisciplinair) behandelteam.

Het proces van gezamenlijke besluitvorming wordt doorgaans opgedeeld in de volgende vier stappen. Bij de concrete invulling van iedere stap zal de zorgverlener zich steeds laten leiden door de individuele wensen, behoeften en mogelijkheden van het kind en zijn gezin.

Stap 1. Aankondigen dat er een beslissing nodig is.

De zorgverlener geeft aan dat hij deze beslissing graag samen met kind en/of ouders wil nemen en dat er meerdere opties zijn die ieder hun voordelen en nadelen hebben. Een optie kan ook zijn om voorlopig niets te doen (‘wait and see’), om een behandeling te staken of om een behandeling niet te starten.

Stap 2. Bespreken van behandelopties en hun respectievelijke voordelen, nadelen, risico’s en verwachte uitkomsten.

De zorgverlener legt deze informatie helder en duidelijk uit en houdt daarbij rekening met het cognitieve en sociaal-emotionele ontwikkelingsniveau van het kind. Verder biedt hij kind en/of ouders ruim gelegenheid om vragen te stellen en om eerdere ervaringen te delen.

Stap 3. Exploreren van de voorkeuren, behoeften en omstandigheden van het kind en zijn gezin en van wat de verschillende opties (kunnen) gaan betekenen voor zijn situatie.

Dit doet de zorgverlener door het stellen van open vragen en door kind en/of ouders de tijd te geven om hun verhaal te vertellen en te verwoorden waar hun voorkeur naar uit gaat. Als dit hen helpt, dan geeft de zorgverlener ook aan welke optie hij zelf het meest passend vindt voor het kind in het licht van zijn levensverhaal en de huidige situatie. Als er in een eerder stadium gesprekken zijn gevoerd over ACP, dan kunnen de zorgverlener, de ouders en (waar mogelijk) het kind de wensen en voorkeuren die toen zijn geformuleerd samen bespreken en kijken of deze nog steeds gelden.

Stap 4. Het samen komen tot een beslissing over het te volgen beleid met alle betrokkenen.

Dit hoeft niet per se te betekenen dat kind en/of ouders de uiteindelijke beslissing nemen. Zij kunnen ook aangeven dat zij dit liever aan de zorgverlener overlaten. Dit gebeurt relatief vaak bij onomkeerbare beslissingen, zoals de beslissing om een behandeling te staken of om een behandeling niet meer te starten. De zorgverlener kan kind of ouders direct polsen of zij willen meebeslissen of hij kan dit afleiden uit meer impliciete uitingen.

Bovenstaande vier stappen kunnen in één gesprek doorlopen worden, bijvoorbeeld als het om een relatief kleine beslissing gaat of als er weinig tijd is doordat de situatie van het kind acuut verslechtert. Als er (iets) meer tijd is, verdient het de voorkeur om voor deze stappen meerdere gesprekken te nemen. Tussendoor geeft dit alle betrokkenen de tijd om zaken te laten bezinken en om aanvullende informatie en adviezen in te winnen (31, 35).

Gezamenlijke besluitvorming met en voor kinderen
In principe nemen kinderen vanaf 16 jaar samen met hun zorgverlener(s) beslissingen over hun zorg en behandeling. In de praktijk zullen de meeste jongeren willen dat hun ouders bij de gesprekken aanwezig zijn en dat die daaraan een actief aandeel leveren.

Kinderen tussen 12 en 16 jaar beslissen samen met hun ouders en hun zorgverlener(s) over hun behandeling en zorg. Verschilt de wens van het kind met de wens van zijn ouders over het verdere beleid, dan zal de zorgverlener aan de wens van het kind het meeste belang hechten.

Bij kinderen tussen 0 en 12 jaar beslissen de ouders als wettelijk vertegenwoordigers van hun kind samen met de zorgverlener(s). Tijdens de gesprekken nodigt de zorgverlener de ouders uit om hun visie op de situatie van hun kind te verwoorden en aan te geven waar hun voorkeur naar uitgaat wat betreft het verdere beleid gezien de noden en behoeften van hun kind. De zorgverlener informeert het kind zelf op een passende wijze over wat er met hem aan de hand is en welke behandelmogelijkheden er zijn. Hij zal ook goed luisteren naar wat het kind hem vertelt over wat hij wil (of niet) en goed kijken naar zijn non-verbale signalen.

Drie goede vragen die een kind aan zijn zorgverlener kan stellen om te komen tot het meest passende beleid:
1. ‘Dit voel ik. Wat is het?’
2. ‘Wat kunnen we eraan doen?’
3. ‘Wat betekent dat voor mij; nu en later?’

Drie goede vragen die ouders kunnen stellen om te komen tot het meest passende beleid voor hun kind:
1. ‘Wat zijn de opties?’
2. ‘Wat zijn de voordelen en nadelen van deze opties voor mijn kind en voor ons gezin als geheel?’
3. ‘Wat betekent dit voor de situatie van ons kind en voor ons gezin als geheel?’(33, 36)

Gezamenlijke besluitvorming in de palliatieve fase

Veel beslissingen in de palliatieve fase lenen zich voor een proces van gezamenlijke besluitvorming. Daarbij kan het gaan om beslissingen om een behandeling wel of niet meer te doen (bijvoorbeeld het inbrengen van een voedingssonde, het uitvoeren van een bepaalde operatie, intuberen of reanimeren) of om beslissingen om een al ingezette behandeling te continueren of te staken (bijvoorbeeld beademing, dialyse of een ECMO-behandeling). Bij deze beslissingen is er vaak niet één bewezen, overduidelijk beste optie, maar zijn er meerdere opties met elk hun voordelen en (vaak grote) nadelen. Bovendien kunnen kinderen en hun ouders deze voordelen en nadelen heel verschillend beleven en waarderen. Dit type beslissingen wordt daardoor ook wel aangeduid met de term voorkeursgevoelige beslissingen. Kan het kind zijn voorkeur niet zelf aangeven omdat hij te jong, te ziek of te gehandicapt is, dan zal de zorgverlener groot belang hechten aan wat zijn ouders vinden en waar hun voorkeur naar uitgaat(37).

Gezamenlijke besluitvorming is niet passend als:

- Een kind in direct levensgevaar is en er acuut gehandeld moet worden.

Na afloop zal de zorgverlener de ouders (en zo mogelijk het kind) alsnog volledig informeren over wat er gebeurd is en over welke behandelingen zijn ingezet of niet. Op dat moment is vaak ook duidelijk welke beslissingen zich verder zullen aandienen. Daar kan dan alsnog samen over beslist worden.

- Er overduidelijk één beste optie is volgens de geldende professionele behandelstandaard.

In dat geval zal de zorgverlener een andere benadering kiezen voor de gesprekken, namelijk een gesprek waarin duidelijk één behandelroute geadviseerd wordt. Ook in dat geval heeft de zorgverlener de plicht om ouders (en zo mogelijk het kind) volledig te informeren over wat er aan de hand is en waarom deze zorg of behandeling de enige passende optie is. Denk hierbij bijvoorbeeld aan het staken van een medisch zinloze behandeling. Vanzelfsprekend biedt de zorgverlener de ouders (en zo mogelijk het kind) de gelegenheid om hun vragen en twijfels met hem te bespreken. Als ouders het niet eens blijven met het gepresenteerde behandelbeleid, dan kan het inwinnen van een second opinion helpen om uit deze impasse te komen. Een ander mogelijkheid is het organiseren van een moreel beraad onder leiding van een onafhankelijke gespreksleider waarvoor niet alleen de leden van het behandelteam maar ook de ouders worden uitgenodigd.

☐ Communicatieve vaardigheden tijdens Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming

Voor ACP-gesprekken en gezamenlijke besluitvorming zijn specifieke communicatieve vaardigheden van belang. Dit vraagt om gerichte scholing en training van zorgverleners. Zie: organisatie van zorg voor gerichte aanbevelingen over scholing. Centraal staat een open, kind- en familiegeoriënteerde benadering. Daarbij stemt de zorgverlener de inhoud en de aanpak af op de behoeften van het individuele kind en gezin. Vaardigheden die van belang zijn voor het voeren van een goed gesprek zijn:

- Een open verkenning van de waarden, wensen en voorkeuren van het kind, zijn ouders en het gezin als geheel ten aanzien van de medische, verpleegkundige, paramedische, psychosociale en spirituele zorg.
- Een zorgvuldige verkenning van het belang van het kind, direct of via zijn ouders en via de betrokken zorgverleners die het kind goed kennen. Hierbij is van belang dat de zorgverlener het gesprek inhoudelijk samenvat en nagaat of hij/zij alles goed heeft begrepen.
- Open, eerlijk en herhaaldelijk delen van informatie in lijn met de behoeften van het kind, zijn ouders en eventuele broers en zusjes.
- Het empathisch en reageren op emoties gedurende de gesprekken zonder de emoties uit te vergroten of centraal te stellen.

Daarnaast is het bij communicatie met kind en gezin van belang om rekening te houden met culturele, religieuze en levensbeschouwelijke overtuigingen. Culturele en levensbeschouwelijke verschillen tussen zorgverleners, kind, gezin en/of naasten worden vaak genoemd als een belangrijke belemmerende factor voor ACP en gezamenlijke besluitvorming (29). Dat zou niet zo hoeven zijn. De kracht van ACP en gezamenlijke besluitvorming is juist dat deze verschillen van inzicht op een open en respectvolle manier worden besproken en dat gezocht wordt naar een gemeenschappelijke basis van waaruit beslissingen kunnen worden genomen, waar alle partijen zich in kunnen vinden. De centrale vraag in ACP, namelijk ‘Wat is belangrijk voor uw kind en uw gezin, nu en in de toekomst?’, blijkt een vraag die goed bruikbaar is in uiteenlopende omstandigheden en bij families met verschillende achtergronden.
Het kan helpen om woorden te kiezen die aansluiten bij de beleving van de kind en gezin. Daarbij gaat het bijvoorbeeld om het vinden van passender termen om het ziektebeloop, het naderend overlijden of levenseinde-beslissingen te bespreken. Wat ook kan helpen, is om kind en gezin op een respectvolle en empathische manier uit te leggen dat zij een bepaald besluit ook aan de arts mogen overlaten of dat zij (in het geval van medisch zinloos handelen) geen besluit hoeven te nemen. In dat laatste geval hoeft de arts ook geen consent te vragen, iets wat veel families als belastend ervaren (38-40) (zie: moment van beslissen, in 5C Culturele, religieuze en spirituele ondersteuning).

☐

Belemmerende en bevorderende factoren Advance Care planning en gezamenlijke besluitvorming

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar kwalitatieve studies over bevorderende en belemmerende factoren voor ACP en gezamenlijke besluitvorming bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden/verzorgers en het

multidisciplinaire zorgteam. De search bestond uit twee delen:

- Search naar kwalitatieve studies tot en met april 2016 uitgevoerd door de NICE. Deze search identificeerde 11 kwalitatieve studies. Zie Advance Care Planning en Gezamenlijke besluitvorming in de richtlijn end of life care for infants, children and young people, voor een beschrijving van resultaten en conclusies van evidence (41).
- Update van search naar kwalitatieve studies die zijn gedaan tussen april 2016 en januari 2022. Deze search is uitgevoerd door de werkgroep richtlijn palliatieve zorg voor kinderen. De update van de search resulteerde in nog eens 22 kwalitatieve studies over belemmerende en bevorderende factoren voor ACP en gezamenlijke besluitvorming.

Uitgangsvraag

Wat zijn de bevorderende en belemmerende factoren voor ACP en gezamenlijke besluitvorming in de palliatieve fase bij kinderen tussen 0 en 18 jaar, familie/verzorgers en het multidisciplinaire team?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Familie/verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Multidisciplinaire zorgteam van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	(1) ACP, het ontwikkelen, beoordelen en evalueren van een gepersonaliseerd parallel zorgplan. (2) Gezamenlijke besluitvorming.
C	-
O	Belemmerende en bevorderende factoren.

Conclusies van evidence

Aan de hand van het systematisch literatuuronderzoek naar kwalitatieve studies is er met betrekking tot de bevorderende en belemmerende factoren voor ACP en gezamenlijke besluitvorming bij kinderen, hun familie/verzorgers en zorgverleners onderscheid gemaakt tussen negen verschillende thema's:

1. Informatievoorziening
2. Betrokkenheid van ouders, kinderen en zorgverleners
3. Communicatie
4. Interpersoonlijke relaties
5. Holistische benadering van zorg
6. Timing
7. Voorbereiding van en documentatie van
8. Setting en ondersteuning tijdens
9. Onderwijs

Zie bijlage 'Evidence tabellen en GRADE profielen' voor een volledig overzicht van de belemmerende en bevorderende factoren.

Ad 1. Informatievoorziening

Het regelmatig geven van complete en begrijpelijke informatie over de aandoening van het kind, mogelijke gevolgen en behandelopties wordt als essentieel beschouwd door ouders, zorgverleners en kinderen (22, 37, 42-49). Hierbij is het van belang dat onzekerheden over de diagnose en prognose erkend worden (25, 49, 50). Wanneer dit niet wordt gedaan kan dit een belangrijke barrière vormen tot goede ACP en gezamenlijke besluitvorming (17, 22, 44, 48, 49, 51)

Ad 2. Betrokkenheid van ouders, kind en zorgverleners

Het erkennen van ouders als experts van het kind wordt als een belangrijke bevorderende factor gezien voor betrokkenheid in ACP en gezamenlijke besluitvorming (16, 17, 22, 25, 37, 45, 47, 49-52). Daarnaast wordt het meenemen van het kind perspectief als essentieel beschouwd (16, 25, 52). De grote individuele variatie in de gewenste mate van betrokkenheid van ouders en kinderen bij het nemen van behandelbeslissingen vormt een barrière (17, 22, 25, 37, 42-46, 48, 52, 53). Daarnaast ervaren zowel ouders als zorgverleners barrières op persoonlijk vlak om deel te nemen aan ACP of gezamenlijke besluitvorming. Ouders vinden het bijvoorbeeld moeilijk hun perspectieven te delen uit angst dat dit negatieve consequenties zal hebben voor de behandeling van hun kind. (17, 37, 42, 43, 45, 46, 51). Zorgverleners vinden het moeilijk om gevoelige onderwerpen aan te kaarten (22, 44, 48, 52, 54, 55).

Ad 3. Communicatie
Zowel ouders als zorgverleners beschouwen het gebruik van open, eerlijke en duidelijke taal als een bevorderende factor (17, 22, 43-45, 51, 53, 54). Dat geldt ook voor non-verbale communicatie zoals het tonen van compassie, steun bieden en actief luisteren (44, 49, 54). Tot slot wordt ook het geven van informatie, die is afgestemd op de culturele achtergrond en op de taalvaardigheden van ouders, gezien als een bevorderende factor (45, 47). Meningsverschillen die voortkomen uit verschillen in culturele achtergrond tussen ouders en zorgverleners worden als belemmerend beschouwd (37, 44).

Ad 4. Interpersoonlijke relaties
Zowel ouders als zorgverleners beschouwen vertrouwen tussen kind, ouders en zorgverleners als behulpzaam in ACP en gezamenlijke besluitvorming (37, 42-45, 47-51, 54). Echter, relaties tussen ouders en zorgverleners zijn kwetsbaar en kunnen worden aangetast wanneer ouders zich niet gehoord voelen (22, 37, 45, 51). Zorgverleners ervaren onenigheden of moeite om tot overeenstemming te komen als een belemmerende factor (25, 53, 55).

Ad 5. Holistisch benaderen van de zorg
Het erkennen van de invloed van de ziekte van het kind op alle aspecten van het leven van het kind en familie is essentieel (16, 22, 54). Daarnaast wordt het erkennen van religie en andere levensbeschouwelijke overtuigingen als bevorderend beschouwd. Datzelfde geldt voor het ondersteunen van de hoop van kind en ouders (17, 43, 44, 46, 49, 56).

Ad 6. Timing
Het erkennen van ACP als een dynamisch en continue proces en als een vast onderdeel van de zorg bevordert het gebruik ervan (17, 22, 25, 50, 52, 57). Dit heeft mede tot gevolg dat ouders voldoende tijd krijgen om na te denken over (nog) mogelijke behandelopties. (42, 45).

Ad 7. Voorbereiding en documentatie
Een persoonlijk gesprek waarin kind en ouders geïnformeerd worden over ACP en het doel ervan wordt als een bevorderende factor beschouwd (17, 25). Ook is het belangrijk dat alle partijen (kind, ouders en zorgverleners) zich kunnen vinden in de inhoud van de ACP documenten (17, 25).

Ad 8. Setting en ondersteuning
Het is belangrijk dat ACP-gesprekken worden gevoerd in een veilige en comfortabele setting die aansluit op de behoefte van kind en ouders (22, 49, 50, 54, 57). Daarnaast is het belangrijk dat familieleden of andere zorgverleners die bij het gezin betrokken zijn desgewenst aanwezig kunnen zijn bij het gesprek (17, 22, 50).

Ad 9. Onderwijs
Aanbieden van onderwijs en training in ACP en gezamenlijke besluitvorming wordt als bevorderend beschouwd (17, 22, 52).

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

De aanbevelingen zijn gebaseerd op:

- Systematisch literatuuronderzoek naar RCTs over effectiviteit van ACP-interventies bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun ouders.
- Kennissamenvatting opgesteld door de betrokken experts. Zij baseerden deze samenvatting op kwantitatieve en kwalitatieve studies, richtlijnen en visiedocumenten over ACP en gezamenlijke besluitvorming en op eigen praktijkervaringen.
- Systematisch literatuuronderzoek naar kwalitatieve studies over bevorderende en belemmerende factoren van ACP en gezamenlijke besluitvorming volgens kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase, ouders en zorgverleners.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

ACP	
Doen (sterke aanbeveling)	• Bied ACP-gesprekken aan als een standaard onderdeel van de zorg voor alle kinderen met een palliatieve diagnose en hun gezin. Houd hierbij rekening met de specifieke situatie en de belastbaarheid van kind en gezin. • De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor het in gang zetten van ACP-gesprekken. De hoofdbehandelaar overlegt met kind en gezin welke zorgverleners bij deze gesprekken aanwezig zijn en wie van hen de leiding neemt. • Ontdek, bespreek en noteer in het ACP-proces wat de waarden, doelen en voorkeuren van kind en gezin zijn voor toekomstige zorg en behandeling op medisch, psychologisch, spiritueel en sociaal vlak. • Integreer ACP als een continu en dynamisch proces in de zorg voor kind en gezin vanaf diagnose tot en met het levenseinde door regelmatig het gesprek te voeren. • Start ACP-gesprekken vroegtijdig in het ziekteproces, zodat er meer rust en ruimte is om voor te bereiden op de toekomst. • Geef uitleg en schriftelijke informatie aan kind en gezin om zich voor te bereiden op een ACP-gesprek en geef gelegenheid aan kind en gezin om andere personen naar wens bij de gesprekken te betrekken. • Structureer het ACP-proces door middel van voorbereiding, gespreksvoering en verslaglegging (zie tabel 1). • Maak bij de voorbereiding en het voeren van ACP-gesprekken gebruik van een gesprekshandleiding om de gesprekken te structureren en ervoor te zorgen dat de relevante thema's aan bod komen. • Laat de ACP-gesprekken geleid worden door een zorgverlener naar voorkeur van kind en gezin. Dit kan de hoofdbehandelaar zijn, of een andere vertrouwde zorgverlener, zoals een casemanager, of een zorgverlener buiten het behandelteam, getraind in ACP-gesprekken. • Bespreek tijdig met kind en gezin wanneer de noodzaak tot het voorbereiden op specifieke scenario's toeneemt doordat de conditie van het kind achteruitgaat of het levenseinde nadert. • Neem de inhoud van de ACP-gesprekken en eventuele behandelafspraken op in het medisch dossier en Individueel Zorg Plan. • Deel concrete behandelafspraken (met toestemming van ouders en kind) met alle betrokken zorgverleners.

Gezamenlijke besluitvorming

Doen (sterke aanbeveling)	• Bedenk van tevoren welke behandelbeslissing(en) op korte en langere termijn genomen moet(en) worden en hoe je de noodzaak van deze beslissingen aan kind en/of ouders uitlegt. • Bedenk van tevoren welke (behandel)opties er zijn en hoe je deze gaat uitleggen op een manier die voor kind en/of ouders te begrijpen zijn. • Bedenk van tevoren hoeveel gesprekken je nodig denkt te hebben om tot een besluit te komen en binnen welk tijdsbestek je deze gesprekken het liefste wilt voeren. Leg dit uit aan kind en ouders. • Betrek het kind ook als deze jonger is dan 12 jaar. Doe dit op een manier die aansluit bij het ontwikkelingsniveau. Dit geldt ook voor de woorden die je kiest. • Begin het gesprek met een agenda en vraag aan het kind en/of zijn ouders wat zij willen bespreken. • Zorg tijdens het gesprek voor een goed evenwicht tussen de informatie die je geeft en de informatie die je van het kind en/of zijn ouders wilt ontvangen. • Leg de voordelen en nadelen van de behandelopties helder en concreet uit. Dat geldt ook voor de optie om af te wachten ('wait and see') en voor de optie om af te zien van verdere curatieve of levens ondersteunende behandelingen en volledig te focussen op comfort care. • Geef het kind en/of zijn ouders de gelegenheid om vragen te stellen over de verschillende behandelopties en om hun visie en beleving te delen. • Overleg met het kind en/of de ouders waar hun voorkeur naar uitgaat en licht desgevraagd ook jouw voorkeur toe. • Kom tot een beslissing waarin alle betrokkenen zich kunnen vinden en vat deze samen. Voorkom dat het kind en/of zijn ouders zich te zwaar belast voelen door de verantwoordelijkheid voor deze beslissing.

Rollen kind, gezin en zorgverleners in ACP en gezamenlijke besluitvorming	
Doen (sterke aanbeveling)	• Betrek kind en gezin bij het inrichten van ACP en gezamenlijke besluitvorming, wat betreft vorm, inhoud, plaats van voorkeur, tijd en betrokkenen en stem dit proces af op hun behoeften. • Betrek het (perspectief van het) kind bij ACP-gesprekken en gezamenlijke besluitvorming in overeenstemming met de ontwikkelingsleeftijd van het kind. • Erken in het ACP-proces en in gezamenlijke besluitvorming kind en gezin als experts in het leven met ziekte en in het beoordelen van hun kwaliteit van leven. Sluit in je handelen aan op de kennis en ervaring van kind en gezin.

Communicatieve vaardigheden tijdens ACP en gezamenlijke besluitvorming	
Doen (sterke aanbeveling)	• Geef kind en gezin gedurende het hele ziekteproces regelmatig begrijpelijke en eerlijke informatie over diagnose, prognose, behandeling en onzekerheden rondom de situatie van het kind. Stem deze informatie af op hun (taal)vaardigheden en behoeften. • Besteed er bij de voorbereiding en tijdens ACP-gesprekken en gezamenlijke besluitvorming aandacht aan dat deze gesprekken door kind en gezin als zeer moeilijk kunnen worden ervaren. Doe dit door de houding van kind en gezin ten opzichte van ACP te verkennen en invoelend te reageren op hun emoties, zonder de emoties centraal te stellen. • Houd tijdens ACP-gesprekken en gezamenlijke besluitvorming rekening met de communicatievoorkeuren en culturele, religieuze en levensbeschouwelijke overtuigingen van kind en gezin (zie ook: culturele, spirituele en religieuze ondersteuning). • Gebruik specifieke communicatieve vaardigheden zoals verkennend luisteren, erkennen van emoties, gebruik van concrete, passende en begrijpelijke taal en het formuleren van waarde gebaseerde doelen tijdens ACP-gesprekken en gezamenlijke besluitvorming.

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. care patients: a prospective multicenter cohort study. Pediatrics. 2011;127(6):1094-101.
2. Fraser LK, Miller M, Hain R, Norman P, Aldridge J, McKinney PA, et al. Rising national prevalence of life-limiting conditions in children in England. Pediatrics. 2012;129(4):e923-9.
3. Verberne LM, Kars MC, Schouten-van Meeteren AY, Bosman DK, Colenbrander DA, Grootenhuis MA, et al. Aims and tasks in parental caregiving for children receiving palliative care at home: a qualitative study. Eur J Pediatr. 2017;176(3):343-54.
4. Rietjens JAC, Sudore RL, Connolly M, van Delden JJ, Drickamer MA, Droger M, et al. Definition and recommendations for advance care planning: an international consensus supported by the European Association for Palliative Care. Lancet Oncol. 2017;18(9):e543-e51.
5. Lyon ME, Garvie PA, Briggs L, He J, Malow R, D'Angelo LJ, et al. Is it safe? Talking to teens with HIV/AIDS about death and dying: a 3-month evaluation of Family Centered Advance care (FACE) planning–anxiety, depression, quality of life. Hiv/aids (Auckland, NZ). 2010;2:27.
6. Lyon ME, D'Angelo LJ, Dallas RH, Hinds PS, Garvie PA, Wilkins ML, et al. A randomized clinical trial of adolescents with HIV/AIDS: pediatric advance care planning. AIDS Care. 2017;29(10):1287-96.
7. Lyon ME, Jacobs S, Briggs L, Cheng YI, Wang J. A longitudinal, randomized, controlled trial of advance care planning for teens with cancer: anxiety, depression, quality of life, advance directives, spirituality. J Adolesc Health. 2014;54(6):710-7.
8. Lyon ME, Jacobs S, Briggs L, Cheng YI, Wang J. Family-centered advance care planning for teens with cancer. JAMA Pediatr. 2013;167(5):460-7.
9. Fahner JC, Beunders AJM, van der Heide A, Rietjens JAC, Vanderschuren MM, van Delden JJM, et al. Interventions Guiding Advance Care Planning Conversations: A Systematic Review. J Am Med Dir Assoc. 2019;20(3):227-48.
10. Childers JW, Back AL, Tulsky JA, Arnold RM. REMAP: A Framework for Goals of Care Conversations. J Oncol Pract. 2017;13(10):e844-e50.
11. Durall A, Zurakowski D, Wolfe J. Barriers to conducting advance care discussions for children with life-threatening conditions. Pediatrics. 2012;129(4):e975-82.
12. Fahner JC, Rietjens JAC, van der Heide A, van Delden JJM, Kars MC. Survey of paediatricians caring for children with life-limiting conditions found that they were involved in advance care planning. Acta Paediatr. 2020;109(5):1011-8.
13. Lotz JD, Jox RJ, Borasio GD, Fuhrer M. Pediatric advance care planning from the perspective of health care professionals: a qualitative interview study. Palliat Med. 2015;29(3):212-22.
14. Sanderson A, Hall AM, Wolfe J. Advance Care Discussions: Pediatric Clinician Preparedness and Practices. J Pain Symptom Manage. 2016;51(3):520-8.
15. DeCourcey DD, Silverman M, Oladunjoye A, Wolfe J. Advance Care Planning and Parent-Reported End-of-Life Outcomes in Children, Adolescents, and Young Adults With Complex Chronic Conditions. Crit Care Med. 2019;47(1):101-8.
16. Fahner JC, Tholking TW, Rietjens JAC, van der Heide A, van Delden JJM, Kars MC. Towards advance care planning in pediatrics: a qualitative study on envisioning the future as parents of a seriously ill child. Eur J Pediatr. 2020;179(9):1461-8.
17. Lotz JD, Daxer M, Jox RJ, Borasio GD, Fuhrer M. "Hope for the best, prepare for the worst": A qualitative interview study on parents' needs and fears in pediatric advance care planning. Palliat Med. 2017;31(8):764-71.
18. Lyon ME, Garvie PA, McCarter R, Briggs L, He J, D'Angelo LJ. Who will speak for me? Improving end-of-life decision-making for adolescents with HIV and their families. Pediatrics. 2009;123(2):e199-206.
19. Kars MC, Grypdonck MH, Beishuizen A, Meijer-van den Bergh EM, van Delden JJ. Factors influencing parental readiness to let their child with cancer die. Pediatr Blood Cancer. 2010;54(7):1000-8.
20. Daxer M, Monz A, Hein K, Heitkamp N, Knochel K, Borasio GD, et al. How to Open the Door: A Qualitative, Observational Study on Initiating Advance Care Discussions with Parents in Pediatric Palliative Care. J Palliat Med. 2021.
21. Gilissen J, Pivodic L, Smets T, Gastmans C, Vander Stichele R, Deliens L, et al. Preconditions for successful advance care

planning in nursing homes: A systematic review. Int J Nurs Stud. 2017;66:47-59.
22. Orkin J, Beaune L, Moore C, Weiser N, Arje D, Rapoport A, et al. Toward an Understanding of Advance Care Planning in Children With Medical Complexity. Pediatrics. 2020;145(3).
23. Myers J, Cosby R, Gzik D, Harle I, Harrold D, Incardona N, et al. Provider Tools for Advance Care Planning and Goals of Care Discussions: A Systematic Review. Am J Hosp Palliat Care. 2018;35(8):1123-32.
24. Back AL, Arnold RM. "Yes it's sad, but what should I do?" Moving from empathy to action in discussing goals of care. J Palliat Med. 2014;17(2):141-4.
25. Hein K, Knochel K, Zaimovic V, Reimann D, Monz A, Heitkamp N, et al. Identifying key elements for paediatric advance care planning with parents, healthcare providers and stakeholders: A qualitative study. Palliat Med. 2020;34(3):300-8.
26. Advance Care Planning in de kindergeneeskunde 2019 [Available from: https://www.kinderpalliatief.nl/impact/professionals.
27. Feenstra B, Boland L, Lawson ML, Harrison D, Kryworuchko J, Leblanc M, et al. Interventions to support children's engagement in health-related decisions: a systematic review. BMC Pediatr. 2014;14:109.
28. Back AL, Fromme EK, Meier DE. Training Clinicians with Communication Skills Needed to Match Medical Treatments to Patient Values. J Am Geriatr Soc. 2019;67(S2):S435-s41.
29. Zaal-Schuller IH, Geurtzen R, Willems DL, de Vos MA, Hogeveen M. What hinders and helps in the end-of-life decision-making process for children: Parents' and physicians' views. Acta Paediatrica.n/a(n/a).
30. Nederlandse Vereniging voor Klinische Geriatrie. Gezamenlijke besluitvorming (shared decision making en advance care planning) bij dementie. 2021. In: Dementie [Internet].
31. Stiggelbout AM, Pieterse AH, De Haes JC. Shared decision making: Concepts, evidence, and practice. Patient Educ Couns. 2015;98(10):1172-9.
32. Federatie Medisch Specialisten. Visiedocument Samen beslissen [internet]2019 [cited 2022 18 February]. Available from: https://demedischspecialist.nl/sites/default/files/FMS_Visiedoc-SamenBeslissen(2019)_v03.pdf.
33. Stichting Kind & Ziekenhuis. Bewustwoordingstools samen beslissen met kind en ouders [Internet] [cited 2022 February 24].
34. de Vos MA, van der Heide A, Maurice-Stam H, Brouwer OF, Plotz FB, Schouten-van Meeteren AY, et al. The process of end-of-life decision-making in pediatrics: a national survey in the Netherlands. Pediatrics. 2011;127(4):e1004-12.
35. de Vos MA, Bos AP, Plötz FB, van Heerde M, de Graaff BM, Tates K, et al. Talking with parents about end-of-life decisions for their children. Pediatrics. 2015;135(2):e465-76.
36. Ziekenhuis SK. Handvest Kind & Ziekenhuis [Available from: https://kindenziekenhuis.nl/handvest-kind-ziekenhuis/.
37. Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals F, van Goudoever JB, de Vos MA. How parents and physicians experience end-of-life decision-making for children with profound intellectual and multiple disabilities. Res Dev Disabil. 2016;59:283-93.
38. Pharos. Palliatieve zorg 2022 [24-02-2022]. Available from: https://www.pharos.nl/thema/palliatieve-zorg/.
39. Mistiaen P, Francke AL, de Graaff FM, van den Muijsenbergh METC. Achtergronddocument bij 'Handreiking palliatieve zorg aan mensen met een niet-westerse achtergrond'. [Internet]. Utrecht: NIVEL; 2011 [cited 2022 24 February].
40. Mahdi RN, Obihara C, Maarse D, Nunez C, Hagenbeek E. Interculturele communicatie in dezorg. Assen, Nederland: Van Gorcum; 2022.
41. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1].
42. Beecham E, Oostendorp L, Crocker J, Kelly P, Dinsdale A, Hemsley J, et al. Keeping all options open: Parents' approaches to advance care planning. Health Expect. 2017;20(4):675-84.
43. Cicero-Oneto CE, Valdez-Martinez E, Bedolla M. Decision-making on therapeutic futility in Mexican adolescents with cancer: a qualitative study. BMC Med Ethics. 2017;18(1):74.
44. Edwards JD, Morris MC, Nelson JE, Panitch HB, Miller RL. Decisions around Long-term Ventilation for Children. Perspectives of Directors of Pediatric Home Ventilation Programs. Ann Am Thorac Soc. 2017;14(10):1539-47.
45. Edwards JD, Panitch HB, Nelson JE, Miller RL, Morris MC. Decisions for Long-Term Ventilation for Children. Perspectives of Family Members. Ann Am Thorac Soc. 2020;17(1):72-80.
46. Mekelenkamp H, Lankester AC, Bierings MB, Smiers FJW, de Vries MC, Kars MC. Parental experiences in end-of-life decision-making in allogeneic pediatric stem cell transplantation: "Have I been a good parent?". Pediatr Blood Cancer. 2020;67(5):e28229.
47. Murrell DV, Crawford CA, Jackson CT, Lotze TE, Wiemann CM. Identifying Opportunities to Provide Family-centered Care for Families With Children With Type 1 Spinal Muscular Atrophy. J Pediatr Nurs. 2018;43:111-9.
48. Odeniyi F, Nathanson PG, Schall TE, Walter JK. Communication Challenges of Oncologists and Intensivists Caring for

Pediatric Oncology Patients: A Qualitative Study. J Pain Symptom Manage. 2017;54(6):909-15.
49. Sisk BA, Friedrich A, Blazin LJ, Baker JN, Mack JW, DuBois J. Communication in Pediatric Oncology: A Qualitative Study. Pediatrics. 2020;146(3).
50. Lord S, Moore C, Beatty M, Cohen E, Rapoport A, Hellmann J, et al. Assessment of Bereaved Caregiver Experiences of Advance Care Planning for Children With Medical Complexity. JAMA Netw Open. 2020;3(7):e2010337.
51. Mitchell S, Spry JL, Hill E, Coad J, Dale J, Plunkett A. Parental experiences of end of life care decision-making for children with life-limiting conditions in the paediatric intensive care unit: a qualitative interview study. BMJ Open. 2019;9(5):e028548.
52. Fahner J, Rietjens J, van der Heide A, Milota M, van Delden J, Kars M. Evaluation showed that stakeholders valued the support provided by the Implementing Pediatric Advance Care Planning Toolkit. Acta Paediatr. 2021;110(1):237-46.
53. Day E, Jones L, Langner R, Stirling LC, Hough R, Bluebond-Langner M. "We just follow the patients' lead": Healthcare professional perspectives on the involvement of teenagers with cancer in decision making. Pediatr Blood Cancer. 2018;65(3).
54. Henderson A, Young J, Herbert A, Bradford N, Pedersen LA. Preparing Pediatric Healthcare Professionals for End-of-Life Care Discussions: An Exploratory Study. J Palliat Med. 2017;20(6):662-6.
55. Sasazuki M, Sakai Y, Kira R, Toda N, Ichimiya Y, Akamine S, et al. Decision-making dilemmas of paediatricians: a qualitative study in Japan. BMJ Open. 2019;9(8):e026579.
56. Superdock AK, Barfield RC, Brandon DH, Docherty SL. Exploring the vagueness of Religion & Spirituality in complex pediatric decision-making: a qualitative study. BMC Palliat Care. 2018;17(1):107.
57. Jack BA, Mitchell TK, O'Brien MR, Silverio SA, Knighting K. A qualitative study of health care professionals' views and experiences of paediatric advance care planning. BMC Palliat Care. 2018;17(1):93.

Psychosociale zorg

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Petra Honig-Mazer, voorzitter psychologische interventies en praktische & sociale interventies
Nette Falkenburg, voorzitter culturele, spirituele en religieuze ondersteuning
Nellie van Wageningen
Loes Berkhout
Karen Bindels-de Heus
Anne Haag-Weenink
Jeffry Looijestijn
Henny Knoester
Mattijs Alsem
Eline Kochen
Annelies Gijsbertsen
Tanja van Roosmalen
Marijke Kars
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding

Als een kind in een palliatief traject terecht komt, zijn alle aspecten van het leven in het geding. Alles wat het normale leven kenmerkt, raakt op de achtergrond. Er is onzekerheid over het nu en het straks. Dit geldt niet alleen voor het kind en de ouders, maar voor alle leden van het gezin en hun omgeving. Het vraagt veel energie en aanpassingsvermogen van allen om zich in deze onzekere situatie staande te houden en met de onzekerheden om te gaan. Het ziekteproces beïnvloedt alles wat belangrijk voor hen is. Het gezinsleven wordt geraakt en ontwricht. Zorgvuldige aandacht hiervoor bepaalt de beleving en het welbevinden van het gezin. Bewustwording van dit psychosociale proces is belangrijk voor allen die in de zorg te maken krijgen met het ernstig zieke kind en zijn omgeving.

Verlieservaringen doen zich voor vanaf het moment dat er een levensduur verkortende of bedreigende diagnose wordt gesteld en stapelen zich op tot na het overlijden van het kind. Ouders moeten zich verhouden tot een continu veranderende realiteit en hun verwachtingen, wensen en dromen voor de toekomst aanpassen. Afscheid nemen van een gedroomde en gewenste toekomst maar ook geconfronteerd worden met de verliezen gedurende het leven roept gevoelens van verlies en verdriet bij ouders op. Zorg bij verlies en rouw is een integraal onderdeel van kwalitatief goede palliatieve zorg aan het kind en gezin. Het is belangrijk om alert te zijn op deze verliesgevoelens bij ouders vanaf het moment dat de diagnose gesteld wordt tot en met de nazorg na wat door ouders wordt omschreven als het grootst denkbare verlies dat zij kunnen doormaken, dat van hun kind.

Psychosociale zorg, en zorg bij verlies en rouw zijn van belang gedurende het gehele palliatieve zorgtraject en start al tijdens het leven van het kind. In de richtlijn psychosociale zorg beschrijven we de psychosociale zorg voor kind, gezin en naasten die te maken krijgen met een ingrijpende ziekte of medische behandeling. Deze zorg is gericht op zowel emotionele als ook maatschappelijke ondersteuning en op het behandelen van psychosociale problemen. We maken in module psychosociale zorg onderscheid tussen verschillende componenten van psychosociale zorg: psychologische interventies, sociale en praktische ondersteuning en culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Wij benadrukken dat er altijd sprake is van een wisselwerking tussen deze componenten en dat aandacht nodig is voor alle componenten van psychosociale zorg. Nauwe samenwerking tussen een medisch maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, geestelijk verzorger en GZ-psycholoog, psychotherapeut of klinisch psycholoog (inden zij betrokken zijn), is hierbij van groot belang.
In de richtlijn zorg bij verlies en rouw wordt ondersteuning op het gebied van verlies, rouw en nazorg besproken.

De richtlijn Psychosociale zorg is onderverdeeld in 3 onderwerpen:

- Psychologische interventies
- Praktische en sociale ondersteuning

- Culturele, religieuze en spirituele ondersteuning

Literatuur

1. Temel JS, Greer JA, Muzikansky A, Gallagher ER, Admane S, Jackson VA, et al. Early palliative care for patients with metastatic non-small-cell lung cancer. N Engl J Med. 2010;363(8):733-42.
2. Bakitas MA, Tosteson TD, Li Z, Lyons KD, Hull JG, Li Z, et al. Early Versus Delayed Initiation of Concurrent Palliative Oncology Care: Patient Outcomes in the ENABLE III Randomized Controlled Trial. Journal of Clinical Oncology. 2015;33(13):1438-45.

Psychologische interventies

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Verantwoording

In de module psychosociale zorg wordt onderscheid gemaakt tussen verschillende componenten van psychosociale zorg, namelijk psychologische interventies, praktische en sociale ondersteuning en culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Desondanks benadrukken wij dat er altijd sprake is van een wisselwerking tussen deze componenten en dat aandacht nodig is voor alle componenten van de psychosociale zorg. Nauwe samenwerking tussen een medisch maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, geestelijk verzorger en GZ-psycholoog, psychotherapeut of klinisch psycholoog (inden zij betrokken zijn), is hierbij van groot belang.

Deze tekst over 'psychologische interventies' is voornamelijk gebaseerd op het de Engelse tekst 'emotional and psychological support and interventions' uit de richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' van de NICE (2016)(1).
De volgende teksten uit deze richtlijn zijn vertaald naar het Nederlands:

- Paragraaf 8.1.4: description of clinical evidence
- Paragraaf 8.1.5: summary of included studies
- Paragraaf 8.1.8: evidence statements
- Paragraaf 8.1.9.6: key conclusions
- Paragraaf 8.1.10: recommendations

De tekst over ondersteuning bij rouw en nazorg is niet meegenomen in de vertaling uit de richtlijn 'end of life care for infants, children and young people'(1). Zorg bij verlies, rouw wordt in een aparte richtlijn behandeld, zie: zorg bij verlies en rouw. In deze tekst wordt benadrukt dat ondersteuning met betrekking tot verlies, rouw en nazorg belangrijk is gedurende het palliatieve zorgtraject en al start tijdens het leven van het kind.

Literatuuronderzoek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuuronderzoek

In de NICE- richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' (2016) is systematisch gezocht naar kwantitatieve en kwalitatieve studies over het effect van emotionele en psychologische ondersteuning en interventies bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte (1). Er zijn geen kwantitatieve en kwalitatieve studies gevonden over het effect van emotionele en psychologische ondersteuning en interventies bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte.
Ook is er systematisch gezocht naar kwantitatieve studies over het effect van emotionele en psychologische ondersteuning en interventies bij ouders van kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte. Er zijn geen kwantitatieve studies over het effect van emotionele en psychologische ondersteuning en interventies bij ouders van kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte.

In de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen (2022) is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van psychologische interventies bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De volgende studies zijn geïncludeerd:

- 2 RCTs over het effect van interventies die veerkracht bevorderen in stress management bij kinderen met kanker (2, 3).
- 1 systematisch review over het effect van educatieve, probleemoplossingsgerichte, sociale vaardigheden interventies bij kinderen met Cystic Fibrosis (4).
- Ook is er systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van psychologische interventies bij ouders van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De volgende studies zijn geïncludeerd:
- 1 RCT over het effect van interventies die veerkracht bevorderen in stress management bij ouders van kinderen met kanker (5).
- 1 systematisch review over het effect van een community-based ondersteuningsprogramma bij ouders van kinderen met Cystic Fibrosis (4).
- 1 systematisch review over het effect van psychologische interventies (waaronder cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleemoplossingsgerichte therapie en Multi systemische therapie voor ouders van kinderen met kanker (6).

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Psychologische interventies voor kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase

Uitgangsvraag

Wat is de effectiviteit van psychologische interventies voor kinderen tussen de 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Psychologische interventies.
C	Standaardbehandeling of placebo.
O	Kwaliteit van leven, psychosociale uitkomsten.

Conclusies van evidence

NICE richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' [2016]
In de NICE-richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people’ zijn geen kwalitatieve en kwantitatieve studies gevonden voor emotionele en psychologische ondersteuning interventies bij kinderen en jongeren met levensduurverkortende aandoeningen (1).

Richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' [2022]
PRISM interventie (Promoting Resilience in Stress management)
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er op lange termijn (6 maanden) geen significant effect is van de PRISM interventie op ‘benefit-finding’ bij kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (2).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat de PRISM interventie, op lange termijn (na 6 maanden), ‘hope-finding’ verhoogt bij kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg)(2).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er op lange termijn (na 6 maanden) geen significant effect is van de PRISM interventie op het percentage positieve trajecten in kanker specifieke kwaliteit van leven bij kinderen vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg)(2).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat de PRISM interventie, op lange termijn (na 6 maanden), het percentage positieve trajecten in kanker specifieke kwaliteit van leven met betrekking tot sub domeinen misselijkheid en bezorgdheid verhoogt bij kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (3).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er op lange termijn (na maanden) geen significant effect is van de PRISM interventie op het percentage positieve trajecten in kanker specifieke kwaliteit van leven met betrekking tot de sub domeinen behandelingsangst, procedurele angst, cognitie, fysiek voorkomen, communicatie en pijn bij kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (3).

Educatieve, probleem-oplossingsgerichte, sociale vaardigheden interventies
Er is matige kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er op lange termijn (na 3 tot 9 maanden) geen significant effect is van educatieve, probleemoplossingsgerichte, sociale vaardigheden interventies op eenzaamheid bij kinderen met Cystic Fibrosis in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (4).

Er is matige kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er op lange termijn (na 3 tot 9 maanden) geen significant effect is van educatieve, probleemoplossingsgerichte, sociale vaardigheden interventies op sociale steun van leeftijdsgenoten en klasgenoten waargenomen door kinderen met Cystic Fibrosis in vergelijking met de controle groep

(gebruikelijke zorg) (4).

Psychologische interventies voor familieleden en verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase

Uitgangsvraag

Wat is de effectiviteit van psychologische interventies voor familieleden en verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Familieleden en verzorgers van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Psychologische interventies.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Kwaliteit van leven, psychosociale uitkomsten.

Conclusies van evidence

NICE richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' [2016]
In de NICE-richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' zijn geen kwalitatieve en kwantitatieve studies gevonden over het effect van emotionele en psychologische ondersteuning en interventies bij ouders van kinderen en jongeren met levensduurverkortende aandoeningen (1).

Richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' [2022]
PRISM-P interventie (promoting resilience in stress management, parent directed), één-op-één sessies
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat de PRISM-P interventie aangeboden in één-op-één-sessies, op lange termijn (3 maanden), veerkracht en 'benefit-finding' verhoogt bij ouders/verzorgers van kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (5).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er op lange termijn (3 maanden) geen significant effect is van de PRISM-P interventie aangeboden in één op één sessies op hoop, ervaren sociale steun, kwaliteit van leven, ervaren stress en psychologische stress bij ouders/verzorgers van kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (5).

PRISM-P interventie (promoting resilience in stress management, parent directed), groepssessies
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er op lange termijn (3 maanden) geen significant effect is van de PRISM-P interventie aangeboden in groepssessies op veerkracht, 'benefit-finding', hoop, ervaren sociale steun, kwaliteit van leven, ervaren stress en psychologische stress bij ouders/verzorgers van kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (gebruikelijke zorg) (5).

Community-based ondersteuningsprogramma
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er op lange termijn (12 maanden) geen significant effect is van een community-based ondersteuningsprogramma op angst bij moeders van kinderen met Cystic Fibrosis in vergelijking met de controle groep (contact met telefoonnummer)(4).

Psychologische interventies waaronder cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleem-oplossingsgerichte therapie en multi systemische therapie
Er is lage kwaliteit van bewijs gevonden in 5 RCTs uit één systematisch review dat psychologische interventies (cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleem-oplossingsgerichte therapie en multi systemische therapie) voor ouders van kinderen met kanker, onmiddellijk na de interventies, het (opvoeding)gedrag van ouders verbeteren in vergelijking met de controle groep (6).

Er is lage kwaliteit van bewijs gevonden in 5 RCTs uit één systematisch review, dat er op langere termijn (na 2 tot 12 maanden) geen significant effect is van psychologische interventies (cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleem-oplossingsgerichte

therapie en multi systemische therapie) voor ouders van kinderen met kanker op het (opvoeding)gedrag van ouders in vergelijking met de controlegroep (6).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 9 RCTs uit één systematisch review, dat er onmiddellijk na de interventie geen significant effect is van psychologische interventies (cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleem-oplossingsgerichte therapie en multi systemische therapie) voor ouders van kinderen met kanker op de mentale gezondheid van ouders in vergelijking met de controlegroep (6).

Er is lage kwaliteit van bewijs gevonden in 6 RCTs uit één systematisch review, dat psychologische interventies (cognitieve gedragstherapie, gezinstherapie, probleem-oplossingsgerichte therapie en multi systemische therapie) voor ouders van kinderen met kanker, op lange termijn, de mentale gezondheid van de ouders verbeteren in vergelijking met de controlegroep (6).

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

De Commissie van de NICE-richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' concludeert op basis van bevindingen uit focusgroepen met kinderen en jongeren dat het van belang is dat psychologische ondersteuning en interventies afgestemd moet worden op de individuele behoefte van de kinderen en jongeren (1). De behoefte aan psychologische ondersteuning zal waarschijnlijk veranderen wanneer het levenseinde nadert. Niet alle kinderen en jongeren met levensbedreigende en levensduurverkortende aandoeningen en hun familieleden hebben behoefte aan psychologische interventies.
Informatie, ondersteuning en regelmatige gesprekken over psychologisch welzijn en de behoeften van mensen met psychische problemen of een ontwikkelings- of leerachterstand, werden genoemd als belangrijke kwesties die aandacht behoeven.
Daarnaast is het belangrijk om extra aandacht te besteden aan mensen met speciale behoeften, zoals kinderen en jongeren met leerproblemen, sociale communicatieproblemen en andere ontwikkelingsstoornissen.

Op basis van de conclusies van evidence en de ervaringen van experts heeft de werkgroep van deze richtlijn volgende overwegingen geformuleerd.
Psychosociale ondersteuning is de zorg voor kind, gezin (ouders, broers en zussen) en naasten als zij te maken krijgen met een ingrijpende ziekte of medische behandeling. De zorg is gericht op zowel emotionele als ook maatschappelijke ondersteuning en op het behandelen van psychosociale problemen.
Als een kind en gezin in een palliatief traject terecht komt, zijn veel aspecten van het leven in het geding. Alles wat het normale leven kenmerkt of daarin van belang is, raakt op de achtergrond. Er is onzekerheid over het nu en straks. Het gezinsleven en het gezinssysteem worden geraakt en ontwricht. Het vraagt veel energie en aanpassingsvermogen van alle gezinsleden om zich in deze situatie staande te houden en met de onzekerheden om te gaan. Dit geldt niet alleen voor het kind en de ouders, maar voor alle leden van het gezin waaronder broertjes en zusjes en hun omgeving.
Als het bericht komt, dat een kind niet meer beter kan worden, volgt bij kinderen en hun gezin vaak een reactie van verdriet, ontkenning, angst en somberheid. Deze reacties zijn heel natuurlijke reacties op een confrontatie met een (levensbedreigende) diagnose of de boodschap dat genezing niet meer mogelijk is, wat vervolgens buitengewoon stressvol is voor een kind, ouders en het gezin als geheel.
Zorgvuldige aandacht over de invloed van het palliatief traject, bepaalt de beleving en het welbevinden van het gezin. Ondersteunende gesprekken kunnen voor het kind, ouders of broers en zussen helpend zijn om ruimte te geven aan hun zorgen en gedachten zonder de rest van het gezin te belasten. Ook andere ondersteuning zoals praktische en sociale ondersteuning (waaronder respijtzorg), pedagogische ondersteuning, culturele, spirituele en religieuze ondersteuning kan wanneer passend worden aangeboden aan kind, gezin en naasten.
Voor kinderen (ook broers en zussen) is bij de ontwikkelingsleeftijd passende transparantie over de ziekte en bijbehorende verwachtingen van belang. Dit geeft een kind duidelijkheid over de situatie waarin het verkeert en geeft daarmee ook controle. Duidelijkheid en controle geeft een kind een gevoel van veiligheid. Door het stellen van vragen aan een kind, het 'uitdagen' van de gedachten en bijvoorbeeld door spel, kan er meer inzicht komen bij het kind, zijn ouders en zorgverleners over hoe een kind over bepaalde dingen denkt en hoe hij zich daarbij voelt. Het kan ook rust en ruimte bieden en angst verminderen bij een kind, als bijvoorbeeld irreële gedachten worden weggenomen, maar ook als met behandeling psychologische problemen wordt opgepakt.
In de begeleiding is het belangrijk om met kind en gezin 'mee te bewegen' in wat ze doormaken en nodig hebben. Hierbij is het belangrijk om hen te informeren over wat 'normaal' is in de 'abnormale' situatie waarin ze zich bevinden. Informeren voorziet ook in de behoefte in het krijgen van enige vorm van controle en geeft voorspelbaarheid. Dit kan ook voor de zorgverleners, die met een gezin in deze fase te maken krijgen, nuttig zijn.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor het in gang zetten van psychosociale zorg, maar ook andere zorgverleners kunnen de behoefte aan psychosociale zorg signaleren en onder de aandacht brengen. De invulling van psychosociale zorg vindt in overleg met kind, gezin en multidisciplinair team plaats.
	• Geef begrijpelijke informatie aan kind en gezin (ook broers en zussen) over de emotionele gevolgen die passend kunnen zijn bij het ziektebeeld.
	• Wees alert dat kind en gezin (ook broers en zussen) over problemen kunnen hebben op het gebied van:
	  ◦ Sociaal- emotionele ontwikkeling.
	  ◦ Cognitieve ontwikkeling.
	  ◦ Mentale gezondheid. *
	• Wees ervan bewust dat het voor een kind belangrijk is dat het de ruimte en de mogelijkheden krijgt in activiteiten en gesprekken om zich passend bij zijn/haar ontwikkelingsfase uit te kunnen drukken over de beleving van zijn/haar ziekte en naderend overlijden. Let er op dat er verschillen in ontwikkeling kunnen bestaan in cognitie, emotiebeleving en -hantering en conceptualisatie van de dood (zie: angst en depressie, zorg bij verlies en rouw).*
	• Verwijs kind en gezin bij aanhoudende emotionele last, naar deskundige psychosociale zorgverlening om te helpen bij ingrijpende ervaringen, stress, coping en het opbouwen van veerkracht. Denk hierbij aan medisch pedagogisch zorgverlener, medisch maatschappelijk werker of een psycholoog. Voor religieuze coping en zingevingsvragen kan een geestelijke verzorger ingeschakeld worden (zie ook culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Overleg hiervoor eventueel met een Kinder Comfort Team. *
	• Controleer actief het welzijn van broers en zussen en zorg voor passende ondersteuning o.a. praktische en sociale ondersteuning, pedagogische, psychologische of culturele, spirituele en religieuze ondersteuning.*
	• Houd er rekening mee dat andere familieleden (bijvoorbeeld grootouders) en naasten (bijvoorbeeld vrienden, vriendjes of vriendinnetjes) die belangrijk zijn voor het kind en gezin ondersteuning nodig kunnen hebben o.a. praktische en sociale ondersteuning, pedagogische, psychologische of culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Let er hierbij op dat emoties van andere familieleden en naasten ook groot effect kunnen hebben op kind en gezin. *
	• Handel tijdig bij snelle veranderingen in de toestand van het kind, die daardoor snelle toegang tot psychosociale ondersteuning nodig hebben o.a. praktische en sociale ondersteuning, pedagogische, psychologische of culturele, spirituele en religieuze ondersteuning.*

*gebaseerd op aanbevelingen van NICE-richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people’, zie bijlage ‘Evidence tabellen en GRADE profielen’.	

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
2. Rosenberg AR, Bradford MC, Barton KS, Etsekson N, McCauley E, Curtis JR, et al. Hope and benefit finding: Results from the PRISM randomized controlled trial. Pediatr Blood Cancer. 2019;66(1):e27485.
3. Steineck A, Bradford MC, Lau N, Scott S, Yi-Frazier JP, Rosenberg AR. A Psychosocial Intervention's Impact on Quality of Life in AYAs with Cancer: A Post Hoc Analysis from the Promoting Resilience in Stress Management (PRISM) Randomized Controlled Trial. Children (Basel). 2019;6(11).
4. Goldbeck L, Fidika A, Herle M, Quittner AL. Psychological interventions for individuals with cystic fibrosis and their families. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2014(6).
5. Rosenberg AR, Bradford MC, Junkins CC, Taylor M, Zhou C, Sherr N, et al. Effect of the Promoting Resilience in Stress Management Intervention for Parents of Children With Cancer (PRISM-P): A Randomized Clinical Trial. JAMA Netw Open. 2019;2(9):e1911578.
6. Eccleston C, Fisher E, Law E, Bartlett J, Palermo TM. Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness. Cochrane Database Syst Rev. 2015(4):CD009660.

Praktische en sociale ondersteuning

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Verantwoording

In de module psychosociale zorg wordt onderscheid gemaakt tussen verschillende componenten van psychosociale zorg, namelijk psychologische interventies, praktische en sociale ondersteuning en culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Desondanks benadrukken wij dat er altijd sprake is van een wisselwerking tussen deze componenten en dat aandacht nodig is voor alle componenten van de psychosociale zorg. Nauwe samenwerking tussen een medisch maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, geestelijk verzorger en GZ-psycholoog, psychotherapeut of klinisch psycholoog (inden zij betrokken zijn), is hierbij van groot belang.

Deze richtlijntekst 'sociale en praktische ondersteuning' is gebaseerd op 'social and practical support' uit de richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' van de NICE (2016) (1). De volgende teksten uit de richtlijn 'End of life care for infants, children, and young people' zijn vertaald naar het Nederlands:

- Paragraaf 8.2.3: description of clinical evidence.
- Paragraaf 8.2.7: evidence statements.
- Paragraaf 8.2.8.6: key conclusions.
- Paragraaf 8.2.9 recommendations.

De tekst over nazorg en rouw ondersteuning is niet meegenomen in de vertaling uit de richtlijn 'end of life care for infants, children and young people'(1). Zorg bij verlies en rouw wordt in een aparte richtlijn behandeld, zie: zorg bij verlies en rouw. In deze tekst wordt benadrukt dat ondersteuning met betrekking tot verlies, rouw en nazorg belangrijk is gedurende het palliatieve zorgtraject en al start tijdens het leven van het kind.

Literatuuronderzoek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuuronderzoek

In de NICE-richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' (2016) is systematisch gezocht naar kwantitatieve en kwalitatieve studies over het effect van sociale en praktische ondersteuning bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte (1).
Er zijn geen kwantitatieve studies gevonden over het effect van sociale en praktische ondersteuning bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte. Er zijn 22 kwalitatieve studies gevonden over sociale en praktische ondersteuning (2-23).

In de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen (2022) is er systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van sociale en praktische ondersteuning bij kinderen tussen 0 en 18 jaar en hun familieleden en verzorgers in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over sociale en praktische ondersteuning bij kinderen en hun familieleden, verzorgers bij kinderen in de palliatieve fase.

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Uitgangsvraag

Welke sociale en praktische ondersteuning wordt als effectief beschouwd door kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers.
I	Sociale en praktische ondersteuning.
C	-
O	Kwaliteit van leven, psychosociale uitkomsten.

Conclusies van evidence

NICE richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' [2016]

In de NICE-richtlijn ‘end of life care for infants, children and young people’ (2016) zijn geen kwantitatieve studies gevonden over het effect van praktische ondersteuning bij kinderen en jongeren met levensduurverkortende aandoeningen en diens familieleden en verzorgers (1).

Er zijn 22 kwalitatieve studies gevonden over sociale en praktische ondersteuning (2-23). De meerderheid van de 22 kwalitatieve studies beschreven het perspectief van ouders van (overleden) kinderen in de palliatieve fase. Drie studies beschreven het perspectief van zorgverleners (5, 19, 21) en één studie beschreef het perspectief van familieleden inclusief broers/zussen en grootouders (13).

Uit de 22 kwalitatieve studies kwamen volgende thema’s naar voren:

- Sociale en praktische ondersteuning.
- Respijtzorg.
- Zorg voor en na het sterven van het kind.

Praktische en sociale ondersteuning

Er is matige tot lage kwaliteit van bewijs gevonden in 5 studies uitgevoerd bij ouders waarin naar voren kwam dat ouders de ondersteuning die zij ontvingen voor toegang tot zorg en hulpbronnen en de ondersteuning van familieleden en lokale gemeenschappen zoals oudergroepen, behulpzaam vonden.

Respijtzorg

Er is matige tot zeer lage kwaliteit bewijs gevonden in 11 studies waarin ouders of zorgverleners hebben aangegeven dat bewustwording over en begrip voor respijtzorg onder ouders behulpzaam kan zijn. Ouders gaven ook aan dat zij en hun kind met een levensduurverkortende aandoening grote baat hadden bij respijtzorg, en dat respijtzorg positief effect had op andere familieleden. De ouders en zorgverleners benadrukte echter dat bepaalde aspecten van respijtzorg verbeterd kunnen worden, met name het bureaucratische proces dat erbij komt kijken, zoals de boekhouding en het gebrek aan flexibiliteit rondom de timing en frequentie van respijtzorg.

Zorg rondom en na het sterven van het kind

Er is matige kwaliteit van bewijs gevonden in 1 studie waarin ouders hebben aangegeven, dat zij de continuïteit van de zorg en het personeel voor- en na het sterven van hun kind op prijs stellen. Ook waardeerden ouders de zorg die gedurende deze tijd aangeboden werd aan andere familieleden.

Richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' [2022]

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van sociale en praktische ondersteuning op kwaliteit van leven en psychosociale uitkomsten van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers.

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

De commissie van de richtlijn ‘end of life care for infants, children and young people’ concludeerde dat zorgverleners zich bewust moeten zijn, dat praktische ondersteuning moet worden afgestemd op de individuele behoeften van ouders en verzorgers wanneer hun kind een levensduurverkortende aandoening heeft (1). De commissie benadrukt het belang van continuïteit van zorg en zorg voor de rest van de familie (inclusief de broers en/of zussen en grootouders). Het bewijs benadrukte dat zorgverleners ook behoefte hebben aan ondersteuning. De commissie is het ermee eens dat dit aangekaart moet worden. De rol van de eerstelijns zorg, waaronder de huisartsen, is ook belangrijk in de ondersteuning van families. Het is van belang dat zorgverleners met families bespreken of onderdelen van hun culturele en religieuze achtergrond belangrijke implicaties hebben op de manier waarop zorgverleners tegemoetkomen aan de individuele behoeften van het kind of de jongeren en zijn of haar familie (1).

Volgens de werkgroep, hebben kinderen hun eigen manier van reageren op de boodschap dat zij niet meer beter kunnen worden. Hun reacties zullen mede bepaald worden door hun leeftijd, ontwikkelingsniveau en cognitief vermogen. In elke fase van het ziektebeloop is het van belang de beleving van het betreffende kind recht te doen en daar zorgvuldig mee om te gaan. Naast het ontwikkelingsniveau zijn ook het ziektebegrip, eerdere ervaringen rondom rouw en verlies, culturele en religieuze aspecten en manieren van communiceren binnen het gezin facetten om niet uit het oog te verliezen.
Informeer ouders over mogelijk confronterende vragen die kind, broers en zussen kunnen stellen. Leg uit dat ouders geen kant en klare antwoorden hoeven te hebben en dat zij de vragen kunnen benutten om verder te praten over wat het kind, broer of zus bezighoudt. Leg uit dat ouders hun emoties niet voor hun kind(eren) hoeven verbergen. Kinderen voelen hun naasten meestal goed aan. Het verbergen van emoties kan dan voor een kind verwarrend zijn. Leg uit aan ouders dat ze aan hun kinderen kunnen uitleggen dat ze verdriet hebben en kunnen beschikbaar blijven voor hun kinderen. Houd er ook rekening mee dat sommige kinderen hun ouders willen sparen en daardoor geen vragen stellen. Dat kinderen geen vragen stellen wil niet zeggen dat kinderen geen vragen hebben.
Voor ouders raakt het ziekteproces van hun kind hun rol als ouder en aan hun eigen existentie (zie ook: culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Ze staan voor de taak om er als ouders te zijn, terwijl soms tegelijkertijd hun ouderschapstaken opnieuw moeten worden ingevuld doordat de dagelijkse gang van zaken door het ziektebeloop wordt beïnvloed. Individuele coping- en verwerkingsmechanismen van ouders spelen een rol. Hiernaast raakt het hebben van een kind met een levensbedreigende en levensduurverkortende ziekte ouders als echtpaar en daarbinnen hun affectieve relatie. Ook raakt het hun relatie tot andere kinderen in het gezin.
Bedenk dat kinderen, ouders en broers en zussen dan ook behoefte kunnen hebben aan sociale en praktische ondersteuning. Deze behoeften kunnen veranderen gedurende het verloop van de ziekte. Kind, ouders, broers en zussen kunnen behoefte hebben aan (psycho)sociale ondersteuning zoals aandacht voor het ouderschap, ondersteuning van broers en zussen of de partnerrelatie van ouders. Hiervoor kan een (medisch) maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, psycholoog of geestelijk verzorger ingeschakeld worden.
Ook kan er behoefte zijn aan praktische ondersteuning zoals toegang tot respijtzorg, aandacht voor werksituatie van ouders, aandacht voor financiële situatie en aandacht voor wensen van kind, gezin en naasten. Respijtzorg kan een waardevolle toevoeging zijn voor kind en gezin. Vaak weten ouders niet dat respijtzorg bestaat. Ook kunnen ouders respijtzorg zien als onnodig of als falen in het (willen) zorgen voor hun kind. Het is daarom van belang respijtzorg onder de aandacht te brengen en ouders te ondersteunen door dit bespreekbaar te maken. Schakel voor het invullen van wensen eventueel wensstichtingen in zoals Make a Wish, Make a Memory, Stichting Living Memories, Stichting Opkikker, Stichting Ambulance wens of Kunstwens.
Andere vormen van ondersteuning die waardevol kunnen zijn voor kind en gezin, zijn, materiële ondersteuning zoals huisvesting, aanpassingen aan en in het huis, hulpmiddelen voor medicatietoediening of mobiliteit en vervoer, educatieve ondersteuning zoals aandacht voor educatieve voorzieningen thuis en in het ziekenhuis, en financiële ondersteuning.
Als laatste is het van belang bewust te zijn dat zorgverleners behoefte kunnen hebben aan sociale en praktische ondersteuning.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen
(sterke aanbeveling)
	• De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor het in gang zetten van psychosociale zorg, maar ook andere zorgverleners kunnen de behoefte aan psychosociale zorg signaleren en onder de aandacht brengen. De invulling van psychosociale zorg vindt in overleg met kind, gezin en multidisciplinair team plaats.
	• Streef naar zoveel mogelijk continuïteit in zorgverleners. Houd er rekening mee dat dit van belang is voor het vertrouwen in de zorg en rust geeft bij kinderen en hun ouders of verzorgers. *
	• Bij het voeren van gesprekken met kind en ouders, bijvoorbeeld bij veranderingen in het ziektebeloop, is het belangrijk om:
	  ◦ Tijd en ruimte te geven voor emoties.
	  ◦ Eerlijk en open informatie geven zoals past bij een kind en zijn gezin. Bied ook ruimte voor het eventuele niet willen weten.
	  ◦ Aan te sluiten bij de informatie die kind en ouders hebben. Zie ook: Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming.
	• Geef, bij veranderingen in het ziektebeloop, ouders de mogelijkheid en ruimte om met zorgverleners na te denken over de communicatie met het kind, broers en zussen. Help ouders door deze ruimte te creëren.
	• Informeer ouders over mogelijk confronterende vragen die kind, broers en zussen kunnen stellen. Leg uit dat ouders geen kant en klare antwoorden hoeven te hebben en dat zij de vragen kunnen benutten om verder te praten over wat het kind, broer of zus bezighoudt. Leg uit dat ouders hun emoties niet voor hun kind(eren) hoeven verbergen. Kinderen voelen hun naasten meestal goed aan. Het verbergen van emoties kan dan voor een kind verwarrend zijn. Leg uit aan ouders dat ze aan hun kinderen kunnen uitleggen dat ze verdriet hebben en kunnen beschikbaar blijven voor hun kinderen.
	• Wees alert dat kinderen en ouders verschillende behoeften hebben ten aanzien van sociale en praktische ondersteuning en dat deze behoeften kunnen veranderen gedurende het ziektebeloop. Hier kan het volgende onder worden verstaan:
	  ◦ Sociale ondersteuning o.a. aandacht voor het ouderschap, de partnerrelatie van ouders of ondersteuning van broers en zussen. Schakel eventueel (medisch) maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, psycholoog of geestelijk verzorger in. Verwijs eventueel ook naar lotgenotencontact groepen (peer to peer).
	  ◦ Materiële ondersteuning o.a. huisvesting, aanpassingen aan en in het huis, hulpmiddelen voor medicatietoediening of mobiliteit en vervoer.
	  ◦ Praktische ondersteuning o.a. toegang tot respijtzorg, aandacht voor werksituatie van ouders of aandacht voor wensen van kind gezin en naasten. Schakel eventueel wensstichtingen in zoals Make a Wish, Make a Memory, stichting living memories, Stichting Opkikker, Stichting Ambulance wens of Kunstwens.
	  ◦ Educatieve ondersteuning o.a. aandacht voor educatieve voorzieningen thuis en in het ziekenhuis, (ziek-en-onderwijs.nl of Netwerk Ziezon).
	  ◦ Financiële ondersteuning o.a. aandacht voor financiële en organisatorische vraagstukken. Schakel eventueel het Netwerk Integrale Kindzorg (NIK) in. *
	• Wees alert dat ook zorgverleners behoefte kunnen hebben aan sociale en praktische en, spirituele ondersteuning
	• Bespreek de benodigde praktische afspraken met ouders of verzorgers voor na het sterven van hun kind en geef hen schriftelijke informatie. Benoem dat het na overlijden anders kan voelen en dat afspraken altijd kunnen worden aangepast. Dit kunnen afspraken kunnen zijn met betrekking tot:
	  ◦ verzorging van het lichaam.
	  ◦ uitvaart voorbereidingen.
	  ◦ postmortaal onderzoek.
	  ◦ relevante juridische overwegingen, onder andere:
	  ▪ het betrekken van een ‘child death overview panel’.
	  ▪ het verplicht informeren van de lijkschouwer na overlijden.
	  ▪ vaststelling van het sterven.*

*gebaseerd op aanbevelingen van NICE-richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people’, zie bijlage ‘Evidence tabellen en GRADE profielen’

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
2. Brosig CL, Pierucci RL, Kupst MJ, Leuthner SR. Infant end-of-life care: the parents' perspective. J Perinatol. 2007;27(8):510-6.
3. Cadell S, Kennedy K, Hemsworth D. Informing social work practice through research with parent caregivers of a child with a life-limiting illness. J Soc Work End Life Palliat Care. 2012;8(4):356-81.
4. Champagne M, Mongeau S. Effects of respite care services in a children's hospice: the parents' point of view. J Palliat Care. 2012;28(4):245-51.
5. Contro N, Larson J, Scofield S, Sourkes B, Cohen H. Family perspectives on the quality of pediatric palliative care. Arch Pediatr Adolesc Med. 2002;156(1):14-9.
6. Contro N, Sourkes BM. Opportunities for quality improvement in bereavement care at a children's hospital: assessment of interdisciplinary staff perspectives. J Palliat Care. 2012;28(1):28-35.
7. Davies B, Steele R, Collins JB, Cook K, Smith S. The impact on families of respite care in a children's hospice program. J Palliat Care. 2004;20(4):277-86.
8. Davies H. Living with dying: families coping with a child who has a neurodegenerative genetic disorder. Axone. 1996;18(2):38-44.
9. deCinque N, Monterosso L, Dadd G, Sidhu R, Macpherson R, Aoun S. Bereavement support for families following the death of a child from cancer: experience of bereaved parents. J Psychosoc Oncol. 2006;24(2):65-83.
10. Eaton N. 'I don't know how we coped before': a study of respite care for children in the home and hospice. J Clin Nurs. 2008;17(23):3196-204.
11. Einaudi MA, Le Coz P, Malzac P, Michel F, D'Ercole C, Gire C. Parental experience following perinatal death: exploring the issues to make progress. European Journal of Obstetrics & Gynecology and Reproductive Biology. 2010;151(2):143-8.
12. Forrester L. Bereaved parents' experiences of the use of 'cold bedrooms' following the death of their child. Int J Palliat Nurs. 2008;14(12):578-85.
13. Grinyer A, Payne S, Barbarachild Z. Issues of power, control and choice in children's hospice respite care services: a qualitative study. Int J Palliat Nurs. 2010;16(10):505-10.
14. Jennings V, Nicholl H. Bereavement support used by mothers in Ireland following the death of their child from a life-limiting condition. Int J Palliat Nurs. 2014;20(4):173-8.
15. Konrad SC. What parents of seriously ill children value: parent-to-parent connection and mentorship. Omega (Westport). 2007;55(2):117-30.
16. Malcolm C, Forbat L, Knighting K, Kearney N. Exploring the experiences and perspectives of families using a children's hospice and professionals providing hospice care to identify future research priorities for children's hospice care. Palliative Medicine. 2008;22(8):921-8.
17. Maynard L, Rennie T, Shirtliffe J, Vickers D. Seeking and using families' views to shape children's hospice services. Int J Palliat Nurs. 2005;11(12):624-30.
18. Monterosso L, Kristjanson LJ, Aoun S, Phillips MB. Supportive and palliative care needs of families of children with life-threatening illnesses in Western Australia: evidence to guide the development of a palliative care service. Palliat Med. 2007;21(8):689-96.
19. Price J, Jordan J, Prior L. A consensus for change: parent and professional perspectives on care for children at the end-of-life. Issues Compr Pediatr Nurs. 2013;36(1-2):70-87.
20. Remedios C, Willenberg L, Zordan R, Murphy A, Hessel G, Philip J. A pre-test and post-test study of the physical and psychological effects of out-of-home respite care on caregivers of children with life-threatening conditions. Palliat Med. 2015;29(3):223-30.
21. Robert R, Zhukovsky DS, Mauricio R, Gilmore K, Morrison S, Palos GR. Bereaved parents' perspectives on pediatric palliative care. J Soc Work End Life Palliat Care. 2012;8(4):316-38.
22. Steele R, Derman S, Cadell S, Davies B, Siden H, Straatman L. Families' transition to a Canadian paediatric hospice. Part

two: results of a pilot study. Int J Palliat Nurs. 2008;14(6):287-95.
23. Weidner NJ, Cameron M, Lee RC, McBride J, Mathias EJ, Byczkowski TL. End-of-life care for the dying child: what matters most to parents. J Palliat Care. 2011;27(4):279-86.

Culturele, spirituele en religieuze ondersteuning

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Verantwoording

In de module psychosociale zorg wordt onderscheid gemaakt tussen verschillende componenten van psychosociale zorg, namelijk psychosociale interventies, praktische en sociale ondersteuning en culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Desondanks benadrukken wij dat er altijd sprake is van een wisselwerking tussen deze componenten en dat aandacht nodig is voor alle componenten van de psychosociale zorg. Nauwe samenwerking tussen een medisch maatschappelijk werker, medisch pedagogisch zorgverlener, geestelijk verzorger en GZ-psycholoog, psychotherapeut of klinisch psycholoog (inden zij betrokken zijn), is hierbij van groot belang.

Deze richtlijntekst 'culturele, spirituele en religieuze ondersteuning' is voor een deel gebaseerd op de Engelse tekst 'religious, spiritual and cultural support' uit de richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' van de NICE (2016) (1).De volgende teksten uit de richtlijn 'End of life care for infants, children, and young people' zijn vertaald naar het Nederlands:

- Paragraaf 8.3.3: description of clinical evidence.
- Paragraaf 8.3.7: evidence statements.
- Paragraaf 8.3.8.6: key conclusions.
- Paragraaf 8.3.9 recommendations.

De tekst over nazorg en rouw ondersteuning is niet meegenomen in de vertaling uit de richtlijn 'end of life care for infants, children and young people'(1). Zorg bij verlies en rouw wordt in een aparte richtlijn behandeld, zie: zorg bij verlies en rouw. In deze tekst wordt benadrukt dat ondersteuning met betrekking tot verlies, rouw belangrijk is gedurende het palliatieve zorgtraject en al start tijdens het leven van het kind.

Literatuuronderzoek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuuronderzoek

In de NICE-richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' (2016) is systematisch gezocht naar kwantitatieve en kwalitatieve studies over het effect van culturele, religieuze en spirituele ondersteuning bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte (1).

Er zijn geen kwantitatieve studies gevonden over het effect van culturele, religieuze en spirituele ondersteuning bij kinderen en jongeren met een levensduurverkortende ziekte.

Er zijn 14 kwalitatieve studies gevonden over culturele, religieuze en spirituele ondersteuning (2-15).

In deze richtlijn is er systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van culturele, spirituele en religieuze ondersteuning bij kinderen tussen 0 en 18 jaar en hun familieleden en verzorgers in de palliatieve fase. Er is 1 RCT gevonden over het effect van een spiritueel trainingspakket (gericht op communicatievaardigheden en het bieden van hoop) op stress, angst en depressie bij moeders van kinderen met kanker (16). Ook is er 1 RCT gevonden over het effect van een educatief spirituele interventie op burn-out scores bij ouders van kinderen met kanker(17).

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Uitgangsvraag

Welke culturele, spirituele en religieuze ondersteuning wordt als effectief beschouwd door kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers.
I	Spirituele en religieuze ondersteuning.
C	-
O	Kwaliteit van leven, psychosociale uitkomsten.

Conclusies van evidence

NICE richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' [2016]

In de NICE-richtlijn ‘end of life care for infants, children and young people’ (2016) zijn geen kwantitatieve studies gevonden over culturele religieuze en spirituele ondersteuning bij kinderen en jongeren met levensduurverkortende aandoeningen en diens familieleden en verzorgers (1).

Er zijn 14 kwalitatieve onderzoeken gevonden over culturele, religieuze en spirituele ondersteuning (2-15).

- 12 studies beschreven het perspectief van ouders met een (overleden) kind met een levensduurverkortende ziekte (2, 4-7, 9-15).
- 1 studie beschreef ook het perspectief van broers en zussen (6).
- 2 studies beschreven ook het perspectief van zorgverleners (8, 12).
- 1 studie beschreef het perspectief van kinderen die in het ziekenhuis waren opgenomen voor een acute ziekte of verergering van een chronische aandoening(3).

De volgende thema's zijn geïdentificeerd

- houding ten aanzien van religie en spiritualiteit.
- religieuze en spirituele behoeften.
- aforismen.
- rituelen en gebruiken.
- ervaren voordelen.
- ervaren moeilijkheden.

<u>Houding ten aanzien van religie en spiritualiteit</u>

Er is zeer lage tot lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 kwalitatieve studie uitgevoerd bij ouders van kinderen in de palliatieve fase en 1 kwalitatief studie uitgevoerd bij ouders van wie de kinderen waren overleden op de intensive care. Deze studies onderzochten de houding van ouders ten opzichte van religieuze en spirituele overtuigingen en ondersteuning. De reacties van de deelnemers zijn onderverdeeld in 4 categorieën:
Deelnemers gaven aan dat zij:

- een formele religie hebben;
- spiritueel zijn, maar geen formele religie hebben;
- geen geloof hebben; of
- niet willen praten over hun geloof.

Er werd ook op gewezen dat de persoonlijke mening van eenieder moet worden gerespecteerd.

<u>Religieuze en spirituele behoeften</u>

Er is zeer lage tot lage kwaliteit van bewijs gevonden in 3 kwalitatieve onderzoeken bij ouders die een kind hadden verloren en 1

kwalitatief onderzoek met maatschappelijk werkers in de palliatieve zorg voor kinderen, waarin gereflecteerd werd op het belang van het erkennen van spirituele en religieuze behoeften. Aspecten die aan de orde kwamen waren:

- De rol van zorgverleners bij het vaststellen wanneer er behoefte kan zijn aan spirituele zorg en ondersteuning en erkennen wanneer spirituele ondersteuning niet nodig is.
- Het bevorderen van de toegang tot religieuze steun (zoals toegang de geestelijk verzorger in het ziekenhuis of de kapel).
- Rekening houden met het spirituele aspect bij management van symptomen (zoals pijn).

Aforismen
Er is lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 kwalitatief onderzoek bij ouders van kinderen die palliatieve zorg kregen, waarin een aantal aforismen werden geïdentificeerd waaronder: algemene vooruitzichten, goedheid, menselijke capaciteit en de overtuiging dat er een reden voor alles is.

Rituelen en gebruiken
Er is zeer lage tot matige kwaliteit van bewijs gevonden in 7 kwalitatieve studies bij ouders van kinderen in de palliatieve fase, nabestaanden en maatschappelijk werkers en 1 kwalitatieve studie bij kinderen opgenomen in het ziekenhuis. Deze studies rapporteerden het gebruik van verschillende praktijken en rituelen. De meest voorkomende praktijken die door zowel kinderen als ouders werd genoemd, was bidden en praten met God. Ouders benoemden ook andere praktijken zoals het lezen van heilige boeken en/of teksten, het gebruik van kaarsen, het luisteren naar spirituele muziek en het vieren van het geloof. Ook het gebruik van herinneringen en nalatenschap kwam aan de orde. Hoewel de meeste kinderen herinnerd wilden worden, lieten anderen liever niets achter. De meeste ouders vonden herinneringen (zoals foto's of kleding) troostrijk, maar sommige moeders gaven aan dat sommige gebruiken volgens bepaalde religieuze of culturele regels verboden kunnen zijn.

Ervaren voordelen
Er is zeer lage tot matige kwaliteit van bewijs gevonden in 9 kwalitatieve onderzoeken bij ouders van kinderen die palliatieve zorg kregen en nabestaanden en 1 kwalitatief onderzoek bij kinderen opgenomen in het ziekenhuis. Deze studies onderzochten voordelen van spirituele en religieuze steun en overtuigingen ervaren door ouders. Veel ouders vonden dat hun religieuze overtuiging behulpzaam was bij het nemen van besluiten. Ze zeiden dat hun geloof hen rust en troost schonk, hen hielp om met de situatie om te gaan en betekenis te geven aan de ziekte en het verlies van hun kind. Hun overtuigingen over het hiernamaals waren geruststellend en troostend voor ouders. Sommige ouders stonden ook stil bij de sociale en praktische steun die ze kregen door deel uit te maken van een religieuze gemeenschap. Kinderen beschreven God als een beschermer en trooster, die hen door situaties hielp of hen hielp om te gaan met pijnlijke momenten.

Ervaren moeilijkheden
Er is lage tot matige kwaliteit van bewijs gevonden in 3 kwalitatieve onderzoeken en 1 enquête onder ouders van kinderen in palliatieve fase en ouders van overleden kinderen. Deze studies onderzochten de moeilijkheden met betrekking tot religieuze overtuigingen ervaren door ouders. Ouders bespraken het in twijfel trekken en zelfs afwijzen van hun geloof. Ze beschreven gevoelens van woede jegens God en de kerk, sommigen gaven God ook de schuld van de dood van hun kind.

Richtlijn 'Palliatieve zorg voor kinderen' [2022]
Het systematische literatuuronderzoek van de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen resulteerde in 2 RCTs over twee verschillende spirituele interventies.

Spiritueel trainingspakket (gericht op communicatievaardigheden en het bieden van hoop)
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat een spiritueel trainingspakket (gericht op communicatievaardigheden en het bieden van hoop), direct na interventie, stress vermindert bij moeders van kinderen met kanker in vergelijking met de controlegroep. Drie maanden na de interventie, nam stress bij moeders af, maar er was geen significant verschil in vergelijking met de controle groep (16).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat een spiritueel trainingspakket (gericht op communicatievaardigheden en het bieden van hoop), direct na de interventie en na 3 maanden follow-up, angst vermindert bij moeders van kinderen met kanker in vergelijking met de controle groep (16).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat een spiritueel trainingspakket (gericht op communicatievaardigheden en het bieden van hoop), direct na de behandeling, depressie vermindert bij moeders van kinderen met kanker in vergelijking met controlegroep. Drie maanden na de interventie, nam depressie bij moeders af, maar er was geen significant verschil in vergelijking met de controle groep (16).

Educatief spirituele interventie voor ouders

Er is een lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat educatief spirituele interventie, direct na de interventie en na 1 maand follow-up, de burn-outscores van ouders van kinderen met kanker verlaagt in vergelijking met de controlegroep (17).

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

De commissie van de NICE-richtlijn 'End of life care for infants, children and young people' concludeerde dat zorgverleners rekening moeten houden met de Spirituele, Religieuze en Culturele overtuigingen en waarden (SRC) van het kind/jongere en de ouders of verzorgers. Alle gezinnen moeten een beroep kunnen doen op de geestelijke verzorging bij levensvragen en vragen op het gebied van betekenisgeving en voor religieuze, en spirituele begeleiding.

De werkgroep van deze richtlijn concludeert dat de invloed van cultuur, spiritualiteit en religie op de beleving van de palliatieve zorg door kinderen en familieleden moeilijk te meten is in de evidence-based manier die gebruikelijk is in medisch onderzoek. Dit heeft onder andere te maken met de enorme diversiteit aan geloofsuitingen, waarden en praktijken in de moderne multiculturele samenleving (18). Hoewel de Nederlandse samenleving verregaand geseculariseerd is, kunnen spirituele, religieuze en culturele aspecten (SRC) toch de wensen en verwachtingen van kind en gezin beïnvloeden, bijvoorbeeld ten aanzien van de medische besluitvorming en in de persoonlijke betekenisverlening van families. Door de secularisatie worden SRC steeds vaker impliciet in plaats van expliciet geuit. Omdat er ook zorgverleners en gezinnen zijn die, geen of minder affiniteit met geloof of spiritualiteit hebben, vraagt het aandachtsveld van SRC om extra alertheid in het palliatieve traject.

Betekenisverlening
Het terrein waarop SRC met name van betekenis zijn, speelt zich af op een diepe laag van het menselijk bestaan. In palliatieve zorg wordt in de confrontatie met de mogelijkheid van een naderende dood, de beleving van het leven zelf geraakt. Het bestaan wordt niet langer als veilig en betekenisvol ervaren. Dit kan 'existentiële stress' opleveren, die gepaard kan gaan met diepe emoties als angst, onmacht, eenzaamheid en vervreemding van de 'normale' wereld (zie: Angst en depressie, Zorg bij verlies en rouw).

Als ouders en kinderen geconfronteerd worden met (de mogelijkheid van) het levenseinde, worden zij in hun diepste levensgevoel geraakt. Dit kan vragen oproepen over het "waarom ik/ wij'. Aan de andere kant zijn kinderen, ouders, broertjes/zusjes, bewust of onbewust op zoek naar positieve betekenis. Wat heeft juist nu waarde, wat geeft kracht? Wat blijft aan lichtpuntjes over in alle onzekerheden? Daarin speelt ook de hoop een rol, die in alle omstandigheden een vorm van perspectief biedt. Daarbij kan het gaan om hoop op genezing, maar ook om hoop op een goed levenseinde of in religieuze zin 'hoop op een nieuw begin na de dood'. Betekenisverlening is daarmee vaak aan de orde. Dat geldt ook met betrekking tot situaties waarin kwaliteit van leven in het geding is.

Spiritualiteit
De in Europa gehanteerde definitie van spiritualiteit luidt als volgt: 'Spiritualiteit is de dynamische dimensie van het menselijk leven die betrekking heeft op de manier waarop personen (individueel zowel als in gemeenschap) zin, doel en transcendentie ervaren, uitdrukken en/of zoeken en waarop zij zich verbinden met/verhouden tot het moment, zichzelf, anderen, de natuur, het betekenisvolle en/of het heilige' (19).
De wijze waarop wij in Nederland te maken hebben met spiritualiteit in de kinderpalliatieve zorg vraagt om bijzondere aandacht. In onze seculiere samenleving worden religie en spiritualiteit veelal als privéterrein gezien, waardoor er niet vanzelfsprekend naar gevraagd wordt. De zorgverlener moet moeite doen om zicht te krijgen op de religieuze of spirituele wensen omdat deze zich vaak impliciet in gedachten, gevoelens, en handelingen van kinderen en ouders manifesteren.
In Nederland is nog nauwelijks onderzoek gedaan naar de rol van spiritualiteit en religie in de ziektebeleving van kinderen. In de VS wijst onderzoek eveneens op de lacunes die er liggen; een betrouwbaar, gevalideerd spiritueel assessmenttool voor kinderen dat algemeen genoeg is om de individuele, spirituele behoeften te identificeren is nog niet ontwikkeld. Uit het artikel van Petersen et al blijkt dat er aanwijzingen zijn dat het voor kinderen belangrijk is om ondersteund te worden in:

- het uiten van gevoelens en zorgen;
- het verdiepen van relaties;
- het maken van herinneringen;
- het aandacht geven aan zin en doel;
- het houden van hoop (20).

Uit de klinische praktijk komt ditzelfde naar voren. Centraal staat het volgen van het kind in het uiten van vragen en afwegingen, gebruik van verhalen, creëren van herinneringen, etc. (bijvoorbeeld Koesterkind, Hou-me-vast).

Kinderen zoeken in de confrontatie met het levenseinde hun eigen weg. Zij doen dat eerder indirect -bijvoorbeeld door middel van spel- dan direct in taaluitingen. Vaak in vormen van creativiteit, zoals in tekeningen, of muziek. Zij zijn vaak te bereiken in spel of in (het voorlezen van) boeken of het samen bepaalde films kijken en bespreken. Kinderen kunnen hun ouders ook willen 'beschermen' door niet te praten over hun wens dat het lijden (en daarmee leven) afgelopen moet zijn. Omdat ze ouders geen verdriet willen doen. Medisch pedagogisch zorgverleners kunnen een helpende rol spelen in het afstemmen op de wensen en behoeften van kinderen (zie: Praktische en sociale ondersteuning)
Centraal staat de gedachte van blijvende verbindingen. Want dat is voor het zieke kind en de familie als geheel belangrijk: "we zullen je nooit vergeten"", "wij dragen je mee in ons hart", "we blijven altijd verbonden" en misschien zelfs: "we zien elkaar weer". Het achterlaten van een erfenis, een 'legacy' kan voor kinderen belangrijk zijn. Centraal staat de gedachte 'niet vergeten te worden'. Het idee van blijvende verbondenheid is essentieel, bv uitgedrukt in het geloof in een hemel, paradijs, of het 'worden van een sterretje '. Om uiting te geven aan spirituele of religieuze noties is een vertrouwensrelatie nodig. Bij wie het kind deze vragen neerlegt, is de spontane keuze van het kind zelf en kan dus iedereen die betrokken is in de zorg overkomen. Zorgverleners kunnen, als zij vragen hebben, zich wenden tot de geestelijk verzorger ter ondersteuning in het beantwoorden van vragen. Zie ook: de richtlijn Zingeving en spiritualiteit in de palliatieve fase (voor volwassenen) voor informatie over de rol van zorgverleners en zelfzorg door de zorgverlener.

Ongedefinieerde spiritualiteit
Er kunnen spirituele aspecten in kinderpalliatieve zorg belangrijk zijn die niet als zodanig herkend worden door zorgverleners. Dan gaat het om ervaringen van spiritueel contact met het kind voor en na overlijden. Daarin kan het gaan om voorgevoelens of de interpretatie van gebeurtenissen die als 'niet toevallig' gezien worden. Een kind dat kort voor overlijden de ouders nog aankijkt, neemt in de beleving van ouders afscheid en zegt daarmee dat 'het goed is'. Allerlei zintuiglijke sensaties kunnen een blijvende verbondenheid met het stervende en overleden kind uitdrukken. Zorgverleners kunnen families steunen en bevestigen in het vinden van betekenis in het gebeuren, ook als de beleving niet aansluit bij hun persoonlijke levensovertuigingen. De simpele vraag 'wat is voor jullie nu belangrijk, van betekenis' kan daarin veel losmaken (21, 22)
Daarnaast kunnen expliciet spirituele maar niet religieuze levensvisies aanwezig zijn, bv New Age, of verschillende kosmische, holistische of energetische zienswijzen. Deze kunnen bijvoorbeeld ook resulteren in energetische behandelingen, die de medisch zorg niet hoeven te belemmeren. Actief en met positieve interesse het gesprek met ouders hierover aangaan, kan het wederzijds vertrouwen ten goede komen.

Cultuur
Culturele aspecten kunnen eveneens van invloed zijn op de communicatie rondom levenseinde-vragen. Hierbij valt bijvoorbeeld te denken aan:

- Bepaalde omzichtigheid in het brengen van slecht nieuws versus directe benadering. Het waken over het welzijn van een zieke of kwetsbare persoon (bv net bevallen moeder) is in bepaalde religies een religieuze verplichting en daardoor belangrijker dan het bespreken van 'de waarheid'.
- Rol van familie in collectieve (wij) -culturen. Familieleden zijn (vaak op de achtergrond) betrokken bij alle facetten van zorg, dus ook bij besluitvorming. Ouders en kind maken per definitie deel uit van een groter netwerk (zoals familie, vrienden, geloofsgemeenschap) en waarden uit deze netwerken spelen een rol in de beslissingen die worden genomen.
- In veel culturen is men niet gewend om openlijk over gevoelens te spreken. Communicatie hierover geschiedt op andere wijze, bv in het extra liefdevol zorgen voor de zieke. Het benoemen van de ziekte of het bespreken van de mogelijke eindigheid van het leven is in bepaalde (vaak collectieve) culturen niet gangbaar.

Religieuze en culturele aspecten van zorg vragen om maatwerk in de afstemming op de behoeften van zowel de kinderen als hun families. Advies kan worden ingewonnen bij geestelijke verzorging, maar ook laagdrempelig en respectvol vragen aan de familie wat hierin voor hen belangrijk is, en hoe zij hierin ondersteund zouden willen/ kunnen worden, is helpend.

Religie
Religies kunnen een belangrijke bron van houvast zijn in de existentiële stress.
Bij religie wordt met name gedacht aan de institutionele tradities als christendom, islam, hindoeïsme etc. Enige kennis van religies maakt het voor zorgverleners mogelijk om rekening te houden met basisprincipes en waarden die voor gelovigen een belangrijke rol spelen in het maken van afwegingen. Hierbij valt te denken aan de gedachte dat God/Allah bepaalt wat in het leven gebeurt. Dit kan een gevoel van rust en overgave brengen en leiden tot acceptatie van de uitkomst van het palliatieve traject. Aan de andere kant kan het verloop van de ziekte ook tot verlies van vertrouwen in God leiden, waarbij de existentiële nood vergroot wordt. Religie kan ook leiden tot angst voor de dood, bijvoorbeeld bij orthodox gereformeerde kerken, met het mogelijk gevolg dat ouders willen

doorbehandelen om het moment van sterven uit te stellen.
Daarnaast speelt het 'vasthouden van hoop' een centrale rol. Naast het begrijpen en (meestal) aanvaarden van de uitkomst van behandeling, zal de hoop 'dat het toch goed komt' tegelijkertijd door ouders vastgehouden worden. Deze hoop kan ook samen met kind en ouders verder verkend worden en bijdragen aan afstemming op het niveau van betekenisgeving. Voor veel gelovigen is dit 'omdat God uiteindelijk beslist over leven en dood'.

Rituelen
Rituelen kunnen een belangrijke rol spelen in het leven van families, die geconfronteerd worden met het levenseinde van een kind. Soms is er nog de wens van een (christelijke) doop, een ziekenzalving of zegening, of een gebed. Bij moslims kan het gaan om recitaties uit de Koran of het influisteren van de geloofsbelijdenis.
Na het overlijden kunnen bepaalde rituele handelingen, bv bij moslims of hindoes, gewenst zijn. Actief vragen naar de wensen van de familie is daarbij van belang. Vaak zal de religieuze gemeenschap de uitvoering van de rituelen op zich nemen, maar soms is interventie van de zorgverleners gewenst, bijvoorbeeld door inschakeling van geestelijk verzorgers als er geen contact is met een geloofsgemeenschap, Dit is bijvoorbeeld bij vluchtelingen vaak het geval.
Aan de andere kant sluiten rituelen die aangeboden worden door zorgverleners als een kind gaat overlijden soms niet aan bij de wensen van ouders (zie: Zorg bij verlies en rouw). Bijvoorbeeld het afknippen van een plukje haar ter herinnering is voor sommige gelovige ouders zoals moslims niet wenselijk. Voetafdrukjes kunnen in de beleving van veel gelovigen alleen bij leven afgenomen worden; dat geldt ook voor het nemen van foto's. Na de dood kan het voor ouders van belang zijn om het lichaam heel te houden en zo min mogelijk aan te raken (9). Het inschakelen van geestelijke verzorgers kan hierbij belangrijk zijn (zie: Zorg bij verlies en rouw).
Herdenkingen in het ziekenhuis ter nagedachtenis van de kinderen die daar overleden zijn, blijken in de praktijk van grote betekenis te zijn.

Moment van beslissen
Waarden en normen vanuit cultuur en/of een religieus of levensbeschouwelijk betekeniskader kunnen een grote rol spelen in het proces van palliatieve zorg, bijvoorbeeld in de ethische besluitvorming rondom al dan niet voortzetten van behandeling of rondom het toedienen van mogelijk levensduur beïnvloedende medicatie.

Het komen tot gezamenlijke besluitvorming (shared decision making) is een belangrijk onderdeel in de zorg in de palliatieve fase (zie ook: Advance care planning en gezamenlijke besluitvorming). Daarbij worden ouders verregaand betrokken in de afwegingen die kunnen leiden tot het staken of niet starten van de behandeling. Met families van specifieke culturen of religies kan een dergelijke onderlinge afstemming een andere signatuur hebben:
Ten eerste, kunnen ouders het 'instemmen met een staken van behandeling van hun kind' interpreteren als 'op de stoel van God gaan zitten'. Dit past niet bij hun zienswijze, waarin zij in het hiernamaals ter verantwoording zullen worden geroepen voor hun daden en door hen genomen beslissingen.

Het is dan van belang dat de artsen duidelijk maken dat de beslissing bij het medisch team ligt. Het kan daarbij helpend zijn als artsen aangeven, dat alles gedaan is wat menselijkerwijs mogelijk was maar dat het medisch team nu qua behandeling met de rug tegen de muur staat, en het nu overgelaten moet worden aan God/ de natuur etc. Ook kan in sommige gevallen benoemd worden, dat een onnodig rekken van het overlijden moet worden voorkomen. Het aandeel van ouders kan dan bestaan in de verduidelijking van hun visie en beleving en wat zij van daaruit wenselijk achten. Dit vraagt om 'cultureel sensitieve zorg' waarbij actief met ouders afgestemd wordt op welke wijze zij in de besluitvorming betrokken willen worden (23)
Ten tweede, hebben ouders uit collectieve culturen soms moeite met de in Nederland gebruikelijke gezamenlijke besluitvorming. Zij zijn vanuit hun cultuur niet gewend aan deelname in een dergelijk medisch discours, maar verwachten dat de artsen de beslissingen nemen en dit meedelen.

Als zij betrokken worden bij het besluitvormingsproces kan dit bij hen gevoelens van onzekerheid – en zelfs boosheid- oproepen en vragen zoals: Is de arts wel bekwaam genoeg als hij het niet zelf weet wat het beste is? Wat nu als ik niet het goede besluit neem? Waarom word ik hier mee belast?

Deze vragen en zorgen worden niet altijd rechtstreeks geuit, omdat ouders dit vanuit hun eigen culturele perspectief als onbeleefd kunnen ervaren. Soms maakt dit dat zij proberen niet deel te nemen aan gesprekken, of dat bijvoorbeeld wel de moeder maar niet de vader aanwezig is, waardoor belangrijke beslissingen niet genomen kunnen worden. En soms wordt het proces door ouders als zo bedreigend ervaren dat zij proberen contact op te nemen met artsen uit het land van herkomst.

Ten derde, in een land met inwoners uit veel verschillende culturele achtergronden kunnen zorgverleners te maken krijgen met

ouders die het gevoel hebben en ook uiten (rechtstreeks of niet rechtstreeks, bijvoorbeeld via social media) dat hun kind niet verder wordt behandeld terwijl dit wel zou kunnen, omdat er wordt gediscrimineerd. Dit kan zelfs leiden tot agressie.
Zorgvuldige afstemming en communicatie vanuit de zorgverleners is daarom van belang, waarbij ook het wederzijdse gevoel van -noodzakelijk- vertrouwen een onderwerp van gesprek is.

Sta er ook voor open dat ouders het recht hebben op het 'bewust niet willen weten'. Informed consent is een verplichting voor de zorgverlener, maar het geïnformeerd wíllen worden is niet verplicht voor de ouders. Als de zorgverlener heeft voldaan aan de intentie om te willen informeren en ouders hebben dit zelf afgewezen (ook na uitleg) is aan de informed consent verplichting voldaan. Dit vraagt zorgvuldige communicatie met respect (en empathie) voor gesprekspartner. Voor meer informatie over informed consent, zie: Informed consent, juridische aspecten van besluitvorming.

De rol van geestelijke verzorgers
Geestelijke verzorgers kunnen ouders en kinderen ongeacht hun religieuze achtergrond ondersteunen als de grote levensvragen zich aandienen en zij behoefte hebben zich daarover te uiten, op welke wijze dan ook. Zij kunnen informatie geven over de specifieke belevingen binnen religies of culturen en adviseren in de wijze van communiceren met de families; met name ook aan zorgverleners. Geestelijk verzorgers kunnen ingeschakeld worden of bemiddelen bij het voltrekken van (al of niet religieuze) rituelen. Met alle leden van het gezin kan gezamenlijk of apart gebeden worden of gereciteerd.
Sommige ouders hebben behoefte om stil te staan (soms voor het eerst) bij de dood en de beelden die zij daarbij hebben. Ook kan er bij ouders de behoefte bestaan om in een tamelijk vroeg stadium na te denken over de begrafenis. In die verkenning kunnen geestelijk verzorgers het gezin terzijde staan. Daarbij is het voor iedereen van belang dat wij hierin de familie zelf volgen. De familie bepaalt waar zij in het hier en nu behoefte aan hebben.

Tenslotte kunnen geestelijke verzorgers door middel van educatie in opleidingen en klinische lessen inzicht geven in de betekenis van SRC voor de gezondheidszorg.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Onderzoek in gesprekken met kinderen en hun ouders of er vanuit hun religieuze of levensbeschouwelijke overtuigingen, aspecten zijn waar in de zorg rekening mee gehouden moet worden, met name bij besluitvorming over behandelmogelijkheden. Voor handvatten om het gesprek over betekenisgeving en levensvragen te openen, zie: website van Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg • Vraag naar het eigene en bijzondere van het kind en de specifieke betekenisverlening van ouders, met name ten aanzien van de kwaliteit van leven van hun kind en zijn of haar plek in het gezin. • Onderzoek of kinderen en hun ouders met iemand willen praten over hun overtuigingen en waarden (bijvoorbeeld religieus, spiritueel of cultureel). Verwijs hiervoor eventueel naar een geestelijk verzorger. * • Houd rekening met rituele wensen en behoeften van kinderen en ouders en vraag met name in terminale fase dat expliciet na. • Sta open voor spirituele ervaringen die een rol kunnen spelen bij kinderen en gezinnen zonder dat deze aan religie of levensbeschouwelijk kader gekoppeld zijn. Vraag wat voor hen op dit moment van betekenis, belangrijk is. • Wees alert op de invloed van de cultuur en betrek, als ouders dat wensen, ook hun familie of andere mensen uit hun netwerk in de communicatie rondom besluitvorming, omdat deze anders ongezien het beslisproces kunnen beïnvloeden. • Sta ervoor open dat ouders het recht hebben op het ‘bewust niet willen weten’. Bied ook ruimte als ouders juist meer willen weten. Zie: moment van beslissen. • Wees alert dat bepaalde terminologie misverstanden kan oproepen. Bijvoorbeeld “Wij gaan de behandeling staken” suggereert dat er behandeling voorhanden is, die echter dit kind onthouden wordt. • Wees bewust dat in veel culturen het geestelijk welzijn van het kind boven het belang van het horen van de waarheid staat en dat het voor ouders om religieuze redenen moeilijk kan zijn om in te stemmen met het staken van de behandeling. • Houd in gedachte dat als ouders tot het einde hoop houden op een goede afloop dit niet betekent dat zij het slechte nieuws niet gehoord of begrepen hebben. • Schakel geestelijk verzorgers in bij twijfel of onzekerheid over de juiste benadering van mensen met een andere cultuur of religie of voor informatie over het voltrekken van rituelen.
*gebaseerd op aanbevelingen van NICE-richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people’, zie bijlage ‘Evidence tabellen en GRADE profielen’.	

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
2. Boss RD, Hutton N, Sulpar LJ, West AM, Donohue PK. Values parents apply to decision-making regarding delivery room resuscitation for high-risk newborns. Pediatrics. 2008;122(3):583-9.
3. Ebmeier C, Lough MA, Huth MM, Autio L. Hospitalized school-age children express ideas, feelings, and behaviors toward God. J Pediatr Nurs. 1991;6(5):337-49.
4. Forrester L. Bereaved parents' experiences of the use of 'cold bedrooms' following the death of their child. Int J Palliat Nurs. 2008;14(12):578-85.
5. Forster EM, Windsor C. Speaking to the deceased child: Australian health professional perspectives in paediatric end-of-life care. Int J Palliat Nurs. 2014;20(10):502-8.
6. Foster TL, Gilmer MJ, Davies B, Barrera M, Fairclough D, Vannatta K, et al. Bereaved parents' and siblings' reports of legacies created by children with cancer. J Pediatr Oncol Nurs. 2009;26(6):369-76.
7. Hexem KR, Mollen CJ, Carroll K, Lanctot DA, Feudtner C. How parents of children receiving pediatric palliative care use religion, spirituality, or life philosophy in tough times. J Palliat Med. 2011;14(1):39-44.
8. Jones BL. Companionship, control, and compassion: a social work perspective on the needs of children with cancer and their families at the end of life. J Palliat Med. 2006;9(3):774-88.
9. Lundqvist A, Nilstun T, Dykes AK. Neonatal end-of-life care in Sweden: the views of Muslim women. J Perinat Neonatal Nurs. 2003;17(1):77-86.
10. Meert KL, Thurston CS, Briller SH. The spiritual needs of parents at the time of their child's death in the pediatric intensive care unit and during bereavement: a qualitative study. Pediatr Crit Care Med. 2005;6(4):420-7.
11. Meyer EC, Ritholz MD, Burns JP, Truog RD. Improving the quality of end-of-life care in the pediatric intensive care unit: parents' priorities and recommendations. Pediatrics. 2006;117(3):649-57.
12. Reder EA, Serwint JR. Until the last breath: exploring the concept of hope for parents and health care professionals during a child's serious illness. Arch Pediatr Adolesc Med. 2009;163(7):653-7.
13. Robinson MR, Thiel MM, Backus MM, Meyer EC. Matters of Spirituality at the End of Life in the Pediatric Intensive Care Unit. Pediatrics. 2006;118(3):e719-e29.
14. Talbot K. Transcending a devastating loss: the life attitude of mothers who have experienced the death of their only child. Hosp J. 1996;11(4):67-82.
15. Zelcer S, Cataudella D, Cairney AE, Bannister SL. Palliative care of children with brain tumors: a parental perspective. Arch Pediatr Adolesc Med. 2010;164(3):225-30.
16. Borjalilu S, Shahidi S, Mazaheri MA, Emami AH. Spiritual Care Training for Mothers of Children with Cancer: Effects on Quality of Care and Mental Health of Caregivers. Asian Pac J Cancer Prev. 2016;17(2):545-52.
17. Beheshtipour N, Nasirpour P, Yektatalab S, Karimi M, Zare N. The effect of educational-spiritual intervention on the burnout of the parents of school age children with cancer: a randomized controlled clinical trial. International journal of community based nursing and midwifery. 2016;4(1):90.
18. Robert R, Stavinoha P, Jones BL, Robinson J, Larson K, Hicklen R, et al. Spiritual assessment and spiritual care offerings as a standard of care in pediatric oncology: A recommendation informed by a systematic review of the literature. Pediatric Blood & Cancer. 2019;66(9):e27764.
19. Nolan S, Saltmarsh P, Leget C. Spiritual care in palliative care: Working towards an EAPC Task Force. European Public Law. 2011;18.
20. Petersen CL. Spiritual care of the child with cancer at the end of life: a concept analysis. J Adv Nurs. 2014;70(6):1243-53.
21. Falkenburg JL, van Dijk M, Tibboel D, Ganzevoort RR. The fragile spirituality of parents whose children died in the pediatric intensive care unit. J Health Care Chaplain. 2020;26(3):117-30.
22. Falkenburg JL. Unveiling a fragile spirituality: Experiences of connectedness in pediatric palliative care. Rotterdam, 2021
23. Wiener L, McConnell DG, Latella L, Ludi E. Cultural and religious considerations in pediatric palliative care. Palliat Support Care. 2013;11(1):47-67.

Zorg bij verlies en rouw

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Eline Kochen, voorzitter
Marijke Kars, covoorzitter
Esther van den Bergh
Tanja van Roosmalen
Nette Falkenburg
Annelies Gijsbertsen-Kool
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Definitie

Definitie: Rouw is het geheel aan lichamelijke, emotionele, cognitieve, spirituele en gedragsmatige reacties dat volgt op het verlies van een dierbaar iemand met wie een betekenisvolle relatie bestond, of na het verlies van iets waaraan betekenis werd gehecht. Rouwen als ongedefinieerde periode dient uiteindelijk te leiden tot een normalisatie van het omgaan met het geleden verlies (zie ook Kwaliteitskader Palliatieve zorg Nederland).

Literatuuronderzoek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuuronderzoek

Er is systematisch gezocht in de literatuur over rouwzorg en nazorginterventies bij kinderen in de palliatieve fase en hun ouders/ familieleden. Er is 1 RCT gevonden over het effect van rouwzorg interventie op rouwreacties bij moeders van overleden kinderen. (1) Er zijn 10 systematische reviews gevonden over componenten van rouwzorg interventies en ervaringen/behoeften van ouders en zorgverleners over componenten van rouwzorg interventies en communicatie en affectieve strategieën (2–11). Overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts.

Kennissamenvatting

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Kennissamenvatting

Effectiviteit van rouwzorg interventies voor kinderen tussen 0 en 18 jaar

Uitgangsvraag

Wat is de effectiviteit van rouwzorg interventies voor kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en familieleden en verzorgers?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en hun familieleden en verzorgers.
I	Rouwzorg interventies
C	Geen behandeling / placebo
O	Kwaliteit van leven, rouw

Conclusies van evidence

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dit betekent dat er geen significant effect is van een rouwinterventie bij moeders van overleden kinderen op rouwreacties (namelijk wanhoop, paniekgedrag, persoonlijke groei, schuld en woede, onthechting en desorganisatie), in vergelijking met gebruikelijke zorg (1)
De interventie bestond uit:

- Een ondersteuningspakket.
- Contact met peers.
- Contact met zorgverleners.

Componenten in rouwzorg interventies en ervaringen van ouders en / of zorgverleners

Uitgangsvraag

A: Welke componenten worden gebruikt in rouwzorg interventies?

B: Wat zijn de ervaringen en behoeften met betrekking tot componenten van rouwzorg interventies van ouders en / of zorgverleners?

Conclusies van evidence

In de 10 systematische reviews worden de volgende onderwerpen beschreven:

- Componenten van rouwzorg/nazorg interventies voor ouders.
- Behoeften en ervaringen van ouders en/of zorgverleners met betrekking tot deze componenten.

Er is sprake van een niet te bepalen graad van bewijs (2–11). Echter blijkt er wel consensus in de huidige literatuur te zijn over waardevolle componenten van nazorg en rouw, binnen deze waardevolle componenten worden er geen tegenstrijdigheden gevonden in de artikelen.

De volgende componenten van rouwzorg / nazorg interventies voor ouders kunnen worden onderscheiden:

- Erkennen van identiteit en leven van het kind.
- Erkennen en faciliteren van ouderschap.
- (Tastbare-) herinneringen maken.
- Vervolgcontact met zorgverleners.
- Contact met peers.
- Bieden van educatie en informatie.
- Bieden van herdenkingsactiviteiten.
- Bieden van therapie.

In de artikelen zijn voor sommige interventie componenten ervaringen en/of behoeften van ouders en/of zorgverleners beschreven, maar niet voor elke component. Wel blijkt dat de componenten waarvoor ervaringen en/of behoeften van ouders en/of zorgverleners worden beschreven, deze over het algemeen als positief worden ervaren. In tabel 1 wordt een overzicht gegeven van de componenten, bijbehorende specifieke handelingen die deze component opmaken en ervaringen van ouders en zorgverleners met betrekking tot deze componenten.

Communicatieve en affectieve strategieën

Uitgangsvraag

Welke communicatieve en affectieve strategieën zijn er bekend om ouders te ondersteunen gedurende het levenseinde en na het overlijden van het kind?

Conclusies van evidence

Ervaringen/behoeften van ouders en/of zorgverleners met betrekking tot de componenten in rouwzorg interventies, en communicatieve en affectieve strategieën.
In 10 systematische reviews worden een aantal interpersoonlijke en communicatieve strategieën beschreven die ondersteuning kunnen bieden aan ouders gedurende het levenseinde en na het overlijden van het kind (2–11).
Dit zijn strategieën met betrekking tot het bieden van:

- Communicatie/informatie.
- Emotionele steun.
- Hoop.
- Kennis/expertise.
- Consistentie en continuïteit van zorg(verleners).
- Controle.

In tabel 2 wordt een overzicht gegeven van de geïdentificeerde positieve en negatieve aspecten van deze communicatieve strategieën.

Overwegingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Overwegingen

Verlies, rouw en nazorg bij ouders

Omvang verlieservaringen van ouders

Wanneer een kind een levensbedreigende of levensduur verkortende aandoening heeft, worden ouders al vanaf de diagnose geconfronteerd met een opeenstapeling van verlieservaringen.(14,15) Deze verlieservaringen of 'levend verlies' kunnen onder andere ontstaan door de fysieke en/of cognitieve achteruitgang van het kind, het verlies van de gedroomde toekomst van het kind en gezin, en door verliezen die ouders in hun eigen identiteit, leven en toekomst ervaren. Ouders kunnen ook sociaal verlies ervaren, zoals aansluiting bij vrienden, familie en werk. Wat iemand als een verlies ervaart verschilt per persoon. Voor de ene ouder kan thuis, een bed in de huiskamer een opluchting zijn omdat dit de zorg en nabijheid vergemakkelijkt, voor een andere ouder kan dit een verlieservaring zijn omdat het kind nu echt bedlegerig is geworden. Deze verlieservaringen roepen rouwreacties op bij ouders, zoals verdriet, angst en machteloosheid. Ook na het overlijden van hun kind ervaren ouders, naast het blijvende gemis, nog nieuwe verliezen, zoals mijlpalen die het overleden kind niet heeft kunnen behalen. Daarnaast worden ouders na het overlijden van hun kind ook voor nieuwe uitdagingen gesteld om betekenis te geven aan het verlies van hun kind en om het verlies te integreren in hun leven. Vormen van betekenisverlening kunnen bijvoorbeeld zijn andere ouders willen steunen, de zorg willen verbeteren door hun ervaringen, of activiteiten doen in naam van hun kind.

Inzicht rouw en omgang met verdriet en verlies van ouders

Ouders moeten zich gedurende het ziekteproces van hun kind aanpassen aan een voortdurend veranderde realiteit. Dit leidt uiteindelijk tot een nieuwe realiteit waarin hun kind niet meer fysiek aanwezig is. Ook hiertoe moeten zij zich verhouden. Rouwen is een proces waarin het verlies zodanig in het autobiografisch geheugen wordt geïntegreerd; dat het verlies onderdeel wordt van de nieuwe werkelijkheid en het eigen levensverhaal.(2,16) Dit betekent niet dat ouders ooit 'klaar' zijn met rouwen of het rouwproces afgerond hebben, maar wel dat het kind – en de band met het kind- in een andere vorm een plek als nieuwe realiteit gekregen heeft.(17,18)

Om zich als ouder tot die nieuwe werkelijkheid te kunnen verhouden en met de verliezen om te gaan, gebruiken ouders verschillende coping strategieën.(17,19) Het duale procesmodel (dat momenteel het meest gangbare rouwmodel is)(17), beschrijft de verschillende strategieën, waarbij er een onderscheid wordt gemaakt in verliesgerichte en herstelgerichte coping strategieën. In de praktijk betekent dit dat ouders op sommige momenten actief met het verlies bezig kunnen zijn, waarbij ze verdriet toelaten, doorvoelen en stilstaan bij de impact van het verlies. Op andere momenten kunnen ouders het verlies op afstand houden en herstelgericht bezig zijn door bijvoorbeeld afleiding te zoeken of bezig te zijn met het herdefiniëren van hun zelfbeeld en wereldbeeld. Een gezonde omgang met rouw wordt gekarakteriseerd door een afwisseling van beiden strategieën. Omdat deze strategieën twee tegengestelde behoeften behelzen, kan rouw ook leiden tot (tijdelijke) verwijdering tussen betrokken ouders en andere gezinsleden, wanneer de een meer op herstel is georiënteerd en de ander meer op verlies. Het is van belang dit te benoemen en te normaliseren om verwijdering tussen partners en gezinsleden te voorkomen.

Tijdens het levenseinde van een kind komt er echter zo veel op ouders af dat het voor hen niet altijd mogelijk is het verdriet toe te laten en verliesgevoelens (volledig) te doorvoelen. Ouders worden door de achteruitgang van hun kind en het naderend overlijden van hun kind geconfronteerd met steeds nieuwe aspecten van verlies. Tegelijkertijd ervaren ouders een veelheid aan taken die ze ook goed willen volbrengen en waarvoor het nodig is dat zij overeind blijven. Zo willen ze graag zo goed mogelijk invulling blijven

geven aan ouderschap: ze willen er voor hun kind zijn, troosten, en de tijd die hen rest samen beleven en betekenisvol laten zijn. Daarnaast staan ouders voor praktische opgaven, zoals de beste zorg voor hun kind regelen, met zorgverleners zorg- en behandelbeslissingen nemen, zorgen dat hun kind niet lijdt en bijvoorbeeld de plaats van overlijden kiezen en voorbereidingen voor de uitvaart treffen. Deze dynamieken zorgen ervoor dat verdriet en rouw op momenten een plek krijgt en gevoeld kan worden maar op andere momenten onderdrukt wordt om aan de opgaven in hun leven te kunnen voldoen. Naarmate het levenseinde nadert worden de emoties vaker en sterker onderdrukt. Ouders benoemen vaak dat zij ook vlak na het overlijden weinig ruimte hebben om aan hun emoties en rouw toe te komen en dat daar vaak pas ruimte voor komt na de uitvaart.

Ondersteuning van ouders door zorgverleners gedurende het levenseinde

Zorgverleners kunnen een grote invloed hebben op hoe ouders het levenseinde van hun kind ervaren. Zorgverleners kunnen nabijheid met ouders creëren door met tijd en aandacht in gesprek te gaan, zonder telefoon en zittend naast ouders, en door hun kind te erkennen en te zien. Veel ouders willen graag als volwaardige partner in de zorg betrokken worden door informatie te krijgen die begrijpelijk en afgestemd is, meegenomen te worden in de symptomen en het ziekteproces van hun kind en samen keuzes te maken. Door nabijheid te ervaren en een volwaardige partner in de zorg te zijn kunnen ouders beter aanwezig zijn bij hun kind en op momenten hun verdriet met zorgverleners bespreken. Het is hierbij van belang dat zorgverleners sensitief zijn voor signalen van ouders of zij over hun verdriet willen spreken, bijvoorbeeld doordat ze vragen stellen of zorgen uiten. Informeer bij ouders of culturele of religieuze rituelen voor ouders van belang zijn gedurende het levenseinde van hun kind en bij het afscheid. Biedt het maken van foto's, hand-/voet afdrukjes of andere vormen van herinneringen maken altijd aan ouders aan.

Zorg rondom het overlijden

Rondom het overlijden van hun kind ervaren veel ouders de gebeurtenissen als verblijven in een 'bubbel'. In die bubbel kunnen zij volledig aanwezig bij hun kind en willen ouders hun kind een waardig en liefdevol afscheid geven. In die bubbel zijn emoties en verdriet alom aanwezig maar zijn ouders vaak niet in staat om hier actief op te reageren. De bubbel kan gefaciliteerd worden door ouders privacy te geven, in een rustige, aparte kamer en ouders te vragen waar zij behoefte aan hebben in het nemen van afscheid. Ouders waarderen het als zorgverleners op de achtergrond aanwezig zijn om vragen te beantwoorden, ouders te steunen waar nodig en te zorgen dat hun kind comfortabel is. Precondities voor het goed vormgeven van de bubbel zijn dat ouders niet onnodig gestoord worden, bijvoorbeeld doordat nieuwe zorgverleners zich komen voorstellen of vragen aan ouders komen stellen. En dat het overlijdensproces en symptomen uitgelegd zijn zodat ouders voorbereid zijn op hoe het overlijden van hun kind eruit kan zien. Bijvoorbeeld dat gaspen, reutelen of reflexen kunnen voorkomen, maar dat dit niet betekent dat hun kind oncomfortabel is.

Belang van continuïteit in het bieden van rouwzorg inclusief het bieden van nazorg

Soms is er bij ouders dus ruimte om de impact van het (aankomend) verlies toe te laten of het verlies te doorvoelen, maar soms blijft dat bewust of onbewust klein om ouders in staat te stellen te doen wat gedaan moet worden en zich te verhouden tot de grote opgaven van het moment. Het tijdelijk onderdrukken van de gevoelens van verlies kan wel consequenties hebben voor behoeften die bij ouders na overlijden ontstaan. Zo geven veel ouders aan dat zij na het overlijden van hun kind behoefte hebben aan nazorg van de zorgverleners die bij de zorg voor hun kind betrokken waren, om samen op ingrijpende gebeurtenissen in het ziekteproces, het levenseinde en het overlijden te reflecteren. In de nazorg kan ontbrekende of onduidelijke informatie aan ouders worden aangereikt zodat zij daarmee een zo volledig mogelijk verhaal kunnen creëren waar zij als ouders mee moeten leven. Als ouders met zorg gerelateerde vragen blijven zitten of onzekerheden met betrekking tot hun ouderschap en gemaakte keuzes rondom het levenseinde, kan dit ouders verhinderen om het verlies van hun kind in het eigen levensverhaal te integreren.

Belangrijke elementen om in nazorggesprekken te bespreken zijn:

- Stilstaan bij de identiteit van het kind: helpt ouders om zich verbonden te voelen met het kind en biedt hen troost. Zeker bij kinderen die kort na de geboorte overleden zijn of veel in het ziekenhuis zijn geweest, vormen de zorgverleners een van de (soms weinige) mensen die het kind echt gekend hebben. Samen stilstaan bij de identiteit en het leven van het kind is dus van belang voor een gevoel van verbinding en erkenning van het bestaansrecht van het kind voor ouders.
- Het beloop van de ziekte en overlijden doorspreken: helpt ouders doordat zij hiermee alle informatie krijgen waarmee het verhaal zo volledig mogelijk gemaakt kan worden. Ouders ervaren de periode vaak als een waas en zoeken enerzijds naar wat precies de afwegingen bij bepaalde beslissingen waren maar ook naar bevestiging dat ze als ouders het goede hebben gedaan. Als ouders deze periode niet volledig helder voor zich hebben of twijfels en vragen niet beantwoord krijgen, kunnen ouders hierdoor vasthouden aan vragen en onduidelijkheden en daardoor niet goed toekomen aan het rouwen omdat ze met 'waarom' en 'wat als' vragen blijven zitten.
- Behoefte aan verdere ondersteuning: Tevens kan in deze gesprekken aan ouders worden gevraagd of zij behoefte hebben aan verdere ondersteuning of kunnen ouders dit zelf aangeven en kan de zorgverlener hen in contact brengen met bijvoorbeeld een rouw- en verliesbegeleider of een begeleider vanuit een levensbeschouwelijke gemeenschap. Stel de vraag aan ouders waar zij zich zorgen over maken richting de toekomst en breng hen in contact met zorgverleners die hierin kunnen ondersteunen. Mogelijk kan de casemanager, NIK-coördinator of maatschappelijk werk een goede rol vervullen.
- Geven van feedback aan zorgverleners: Als laatste heeft het geven van feedback aan zorgverleners een belangrijk doel in het verbeteren van de zorg en is daarmee betekenis verlenend voor ouders.

Voor volledige informatie over de doelen en inhoud van het nazorggesprek zijn er folders beschikbaar voor zowel ouders als zorgverleners.(20)

Het is belangrijk voor ouders om deze gesprekken te kunnen voeren met zorgverleners die betrokken zijn geweest bij de zorg voor hun kind en rondom het overlijden.(2,12,20) Voor sommige ouders zal een gesprek met zorgverleners uit één setting volstaan, bijvoorbeeld het ziekenhuis of de thuiszorg. Maar het kan zijn dat ouders behoefte hebben aan een paar gesprekken met verschillende zorgverleners uit verschillende settingen of met verschillende disciplines uit één setting: die allen een ander stuk van de informatiepuzzel kunnen toevoegen of aan andere behoeften van ouders kunnen voldoen. Het is belangrijk om deze gesprekken met al bekende zorgverleners te voeren aangezien zij een band met het kind en ouders hebben opgebouwd, samen herinneringen kunnen ophalen, in staat zijn vragen te beantwoorden en geruststelling te bieden, en beter in staat zijn om in te schatten hoe het met ouders gaat. Deze zorgverleners kunnen daarnaast een signalerende en verwijzende functie hebben om ouders te identificeren die vastlopen in hun rouwproces of hier niet voldoende aan toekomen en hen te leiden naar passende steun.

De tabel met daarin de (elementen van) interventies die uit de literatuur naar voren komen zijn ondersteunend aan het rouwproces dat ouders doorlopen, waarbij ze het verlies moeten integreren in de nieuwe realiteit. Deze interventies, of ondersteuningen, kunnen aan elke ouder aangeboden worden op momenten dat ouders hier behoefte aan hebben. Daarmee vormt de tabel een handvat voor zorgverleners om bewust te zijn van de mogelijke interventies. Afhankelijk van het proces van ouders, wanneer zij bijvoorbeeld meer of minder ruimte voor het verdriet ervaren, kunnen andere interventies ondersteunend zijn. Vanuit een theoretisch oogpunt dragen alle in de tabel beschreven componenten bij aan het rouwproces. Dat betekent niet dat ze ook allemaal moeten worden uitgevoerd. Een selectie passend bij de waarden en voorkeuren van de ouders is voldoende.

Vroegtijdige signalering complexe rouw en extra ondersteuningsmogelijkheden

Vanuit de literatuur zijn er op dit moment geen duidelijke indicatoren voor het ontwikkelen of vroegtijdig signaleren van complexe rouw. Wel is duidelijk dat sommige ouders aanvullende ondersteuning behoeven, los van de beoordeling of dit complexe rouw betreft of niet. Als een zorgverlener merkt dat ouders weinig ruimte hebben om aan het verdriet toe te komen, het gevoel hebben niet goed om te kunnen gaan met het verdriet of er weinig emotionele steun is in de sociale omgeving, kan vroegtijdige additionele steun helpend zijn.
Het is belangrijk ouders deze ondersteuning te bieden wanneer zij daar behoefte aan hebben, dit kan een zorgverlener bij ouders onder de aandacht brengen of de ouder kan zelf extra ondersteuning vragen of zoeken. Hiervoor zijn onder andere beschikbaar: rouw- en verliesbegeleiders, geestelijk verzorgers, maatschappelijk werkenden of een psycholoog. Het Netwerk Integrale Kindzorg (NIK), Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg, of het Kinder Comfort Team kunnen adviseren en ouders in contact brengen met zorgverleners die passende begeleiding (thuis) kunnen bieden bij levensvragen, rouw en verlies. Voor meer informatie kan contact worden opgenomen met de netwerk coördinator van een Netwerk Integrale Kindzorg in de regio.

Verlies, rouw en nazorg bij kinderen

Ouders zitten middenin hun eigen rouwproces zoals hierboven bij de overwegingen beschreven. Ouders kunnen hun kinderen nooit meer geven dan waar zij zelf in hun proces zijn. Als ouders bezig zijn met overeind blijven en nog niet over het overlijden willen spreken, kunnen ze hierover bijna onmogelijk met hun kind in gesprek gaan. Ouders hebben de opgave om zelf overeind te blijven en zich te verhouden tot de (naderende) dood van hun kind, het ondersteunen en begeleiden van het stervende kind, en het ondersteunen en begeleiden van andere kinderen in het gezin. Dat is een zeer uitdagende opgave voor ouders.
De opgave om het kind, broers en zussen te ondersteunen is temeer uitdagend omdat (jonge) kinderen cognitief (nog) niet over dezelfde vermogens beschikken als volwassenen om te begrijpen wat er gaande is. Ze snappen en voelen vaak goed dat er verdriet, zorg of pijn is en spanning wordt zeer zeker gevoeld, maar kinderen zijn soms cognitief nog niet in staat om woorden aan hun emoties te geven. Hun emoties van verdriet en rouw kunnen dan zichtbaar worden in lichamelijke reacties, bijvoorbeeld met klachten als buikpijn of hoofdpijn, en door gedrag, bijvoorbeeld door zichzelf weg te cijferen, zich terug te trekken of op een (negatieve) manier om aandacht te vragen.
Naast de situatie van het overlijden zelf is het begrijpen van het concept ‘dood’ een complexe en abstract opgave voor kinderen. Afhankelijk van de ontwikkelingsleeftijd hebben kinderen een ander begrip van de dood. Dit begrip van de dood wordt gekenmerkt door vier categorieën:

- De finaliteit van de dood: Het feit dat als iemand dood is, diegene niet meer voelt en het lichaam niet meer werkt. Een crematie kan bijvoorbeeld heel eng zijn als kinderen denken dat hun broertje of zusje ‘slaapt’.
- De onomkeerbaarheid: Als je eenmaal dood bent, word je niet meer levend. Kinderen kunnen bijvoorbeeld vragen wanneer iemand niet meer dood is, of weer terugkomt. Leg uit dat als iemand dood is, iemand voor altijd dood is en niet meer terug kan komen.
- De universaliteit: Alles wat en iedereen die leeft gaat ooit dood. Je kan lang leven of kort leven, maar iedereen gaat een keer dood. Kinderen kunnen hierover veel vragen gaan stellen.
- De oorzakelijkheid/causaliteit: Kinderen hebben een uitleg nodig wat de dood veroorzaakt heeft en dat het niet meer te voorkomen was. Bijvoorbeeld door een ziekte of een ongeluk, dat alles geprobeerd is om het te voorkomen maar dat artsen niets meer konden doen. Kinderen moeten begrijpen dat je niet ineens dood gaat als je een beetje ziek bent of in de auto stapt, of dat zij bijvoorbeeld schuld aan de dood hebben.

Het begrip van deze vier categorieën is een proces van cognitieve rijping dat min of meer start rond de ontwikkelingsleeftijd van 5-6 jaar en meestal volledig bereikt is rond de ontwikkelingsleeftijd van 12 jaar. Dit wil echter niet zeggen dat kinderen ook de emotionele impact van deze fenomenen volledig “begrijpen”, maar wel dat ze dit op hun eigen ontwikkelingsniveau beleven bijvoorbeeld door het voelen van spanning in de omgeving.

Het bovenstaande kan handvatten geven om reacties van kinderen te begrijpen en af te stemmen op hun behoeften. Hieronder bieden we er zeven:

1. Open en eerlijke communicatie
2. Communicatie passend bij de ontwikkelingsleeftijd
3. Het uiten van zorgen en gevoelens door kinderen
4. Ondersteuning van broers en zussen
5. Ondersteuning bij heftige emoties
6. Rouw bij kinderen
7. Conceptualisatie van de dood

Ad 1. Open en eerlijke communicatie: In de westerse wereld (Noord-Europese cultuur) is de dominante opvatting dat men kinderen open en eerlijk moet informeren als het gaat over sterven. Maar in de toegenomen multiculturele samenlevingen lijkt het raadzaam om daar niet vanzelfsprekend vanuit te gaan. Het is eerder raadzaam om hierin zorgvuldig en empathisch af te stemmen met de ouders hoe de preferenties in het gezin liggen.
Helpende vragen om af te stemmen:

- Wat weet jullie kind/broer of zus van de situatie?

- Wat begrijpt jullie kind/broer of zus van deze situatie?
- Waar maakt u zich het meeste zorgen over?
- Wat zijn in uw familie opvattingen over ziek-sterven-de dood die voor u belangrijk zijn?
- Zijn er mensen (uit uw familie/gemeenschap) die hierin belangrijk voor u zijn, kunnen helpen?
- Welke informatie wilt u dat we met uw kind/broer of zus delen?

Ad 2. Leg kinderen op een bij de ontwikkelingsleeftijd passende manier uit wat er aan de hand is en wat er gaat gebeuren. Leg uit wat ze kunnen verwachten, maar houd rekening met kinderlijk fantasie en angsten. Beter feitelijk en beknopt en naar gelang van vragen meer informatie geven, dan (te) volledig en gedetailleerd.

- 0-3 jaar: Kinderen hebben nog geen begrip van de dood maar kunnen wel angstig zijn voor verlating en kunnen verdriet van andere voelen en daarop reageren. Kinderen kunnen veel huilen, zoeken naar de overledene en meer teruggetrokken zijn.
- 3-6 jaar: Kinderen zien het verschil tussen leven en dood, maar begrijpen nog niet goed wat dit betekent. Kinderen begrijpen nog niet de onomkeerbaarheid van dood - de dood is iets tijdelijks - en doen aan magisch denken. Daarnaast kunnen zij erg nieuwsgierig zijn en veel vragen stellen.
- 6-9 jaar: In deze leeftijd begrijpen kinderen de finaliteit en onomkeerbaarheid, dit kan hen soms angstig maken omdat zij verder nog niet goed begrijpen wat de eindigheid en de dood precies inhoudt.
- 9-12 jaar: Kinderen in deze leeftijd hebben ook een besef van de universaliteit van de dood. In deze leeftijd willen kinderen zelfstandig worden, zelf uitzoeken hoe zij met het verdriet moeten omgaan en willen ze niet raar gevonden worden. Kinderen kunnen gedragsmatig hun verdriet uiten en hebben behoefte aan een veilige omgeving om vragen te stellen en soms hun verdriet te mogen tonen.
- 12+ jaar: Vanaf 12 jaar hebben kinderen een abstract concept van leven en dood. Zij willen zelf met het verdriet bezig zijn en zien tegelijkertijd ook het verdriet van anderen (bijv. ouders). Kinderen kunnen hun verdriet uitstellen omdat zij ouders willen beschermen of omdat zij graag bij hun leeftijdsgenootjes willen aansluiten, waardoor zij zich alleen kunnen voelen in hun verdriet.

Ad 3. Kinderen uiten hun zorgen, gevoelens, vragen niet altijd naar hun ouders. Zoals ouders hun kinderen proberen te beschermen tegen ingrijpende gebeurtenissen, zo proberen kinderen ook hun ouders te ontlasten (‘wet van de dubbele bescherming’). Kinderen zien de impact die de situatie op hun ouders heeft en willen hun ouders niet nog meer verdriet doen door te delen hoe bang ze zijn, of door vragen te stellen die ook voor de ouders moeilijk kunnen zijn. Het helpt als er buiten het gezin om vertrouwde volwassenen zijn bij wie ze terecht kunnen: de leerkracht, de coach van het voetbalteam, de moeder van een vriendje. Het helpt om ouders uit te leggen dat het een teken van liefde is dat hun kind dit liever met iemand buiten het gezin deelt.

Ad 4. Broers en zussen willen niet anders zijn dan andere kinderen. Ze zijn vaak bezorgd dat ze zielig gevonden worden of er niet meer bij horen. Dit kan ertoe leiden dat ze hun emoties minder laten zien. Help hen een manier te vinden waarop ze hun emoties voldoende kunnen uiten. Betrek broertjes en zusjes rondom het levenseinde, geef ze de ruimte voor een keuze om wel of niet bij het overlijden te zijn en betrek ze door hen bijvoorbeeld een betekenisvol taakje te geven. Een dergelijk taakje moet passend zijn bij de ontwikkelingsleeftijd en verantwoordelijkheid die het kind aankan. Probeer in te schatten wat zij wel of niet aankunnen en willen. Daar waar mogelijk is het helpend om kinderen te betrekken en een dierbaar en betekenisvol taakje geven. Voorbeelden zijn: Voor jonge kinderen:

- een glaasje water pakken voor hun zieke broertje of zusjes;
- een knuffel geven om comfort te vergroten;
- een mooie tekening/brief maken voor mee in de kist;
- zachtjes aanraken/vasthouden (handje, voetje).

Voor oudere kinderen:

- muziek uitzoeken;
- (zachtjes) tegen het stervende kind praten;
- helpen de rouwkaart maken.

Ad 5. Help (heftige) emoties te normaliseren/reguleren: Verlies en rouw kan heel heftige emoties geven die de betrokkene erg kan overspoelen en voor de omgeving heel aangrijpend kunnen zijn. Bij het omgaan met heftige emoties helpt het om als vuistregel te hanteren dat er geen goede of foute gevoelens zijn, maar dat iedere emotionele reactie op de situatie op dat moment de emotie is die blijkbaar opgeroepen wordt. Dit kan ook betekenen dat er emoties zijn (bijv. lachen), die tot verwarring kunnen leiden bij de

omstanders. Een andere vuistregel is dat iedere emotie geuit mag worden, maar dat de veiligheid van het kind voorop gaat, dus zichzelf beschadigen, pijn doen, of ander destructief gedrag proberen te begrenzen.
Over het algemeen helpt het om het emotionele gedrag van kinderen te 'vertalen' en ze daarmee te helpen om woorden te geven aan hun gevoel, wat een normaliserend/regulerend effect kan hebben.
Voorbeelden zijn:

- "...je bent heel erg boos/verdrietig/geschrokken/bang/jaloers/etc. dat zie ik aan je lijfje, wat naar…"
- "… je bent zo boos dat je het liefst alles kapot zou maken/jezelf pijn gaat doen, ik help je om samen het nare gevoel voorbij te laten gaan,…"
- "… je bent zo geschrokken dat je hele lijf ervan moet bibberen,…"
- "….je bent zo verdrietig, dat je er hard van moet snikken/schreeuwen/schelden..."

Ad 6. Conform het duale procesmodel van rouw voor volwassenen (zie bovenstaand bij overwegingen rouwzorg aan ouders), is een soortgelijk fenomeen bij kinderen zichtbaar. We noemen dat 'rouwen in stukjes', maar anders dan bij volwassenen is dat meer afgegrensd. Kinderen zijn volop in ontwikkeling en kunnen soms even met de rouw bezig zijn en op andere momenten is het er even niet. Dit betekent niet dat het kind de situatie niet begrijpt of geen begrip heeft, maar wel dat het kind anders met de dood en rouw omgaat, zie ook de vier categorieën over begrip van de dood. Voor kinderen is rouw soms aanwezig, bijvoorbeeld als ze verdrietig zijn of middels gedrag of lichamelijke klachten hun emoties uiten, of als zij bijvoorbeeld vragen stellen. Kinderen kunnen ook snel weer omschakelen naar hun spel en de waan van de dag waardoor de rouw er even niet is.

Ad 7. Kinderen zijn volop in ontwikkeling op cognitief en sociaal-emotioneel vlak. Dit betekent ook dat kinderen steeds anders naar de dood kijken en zich ontwikkelen op de vier categorieën van conceptualisatie van de dood. Het kan zijn dat kinderen jaren na iemands dood toch weer met de dood bezig zijn en nieuwe vragen stellen of opnieuw rouwen, dat komt doordat zij dan weer een stukje meer van de dood begrijpen en dat stuk moeten verwerken.

Er zijn veel boeken over rouw en verlies bij kinderen en ouders, zie: website van het Kenniscentrum Kinderpalliatieve zorg.

Aanbevelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Verlies, rouw en nazorg bij ouders

Doen **(sterke aanbeveling)**	• De hoofdbehandelaar is verantwoordelijk voor het in gang zetten van nazorg gesprekken. In overleg met kind, gezin en multidisciplinair team inclusief zorgverleners uit de eerste lijn wordt ervoor gezorgd dat de gewenste nazorg gesprekken plaatsvinden. • Verlies is wat ouders als verlies ervaren, dit kan verschillen per persoon. Wees alert op verlies ervaringen vanaf het moment dat het kind verdacht wordt van een ernstige aandoening tot ver na het overlijden van het kind. • Wees alert op verlieservaringen van ouders, ook sommige professionele interventies kunnen voor ouders aanvoelen als een stap achteruit en dus als verlies. Geef ondersteuning indien ouders hier behoefte aan hebben. • Gedurende het levenseinde van hun kind en in crisissituaties proberen ouders staande te blijven om er voor hun kind te zijn en de situatie aan te kunnen. In deze periode kan het zijn dat ouders hun emoties sterker onderdrukken. Volg ouders in hun coping en wees daar ondersteunend in. • Leg ouders uit wat normale rouwreacties zijn bij henzelf, de ander. Rouwreacties zijn normale reactie in een abnormale situatie. • Bied ouders rust op het emotionele vlak gedurende de palliatieve fase. Wijs een of twee zorgverleners aan die met ouders, waar gewenst, de diepgang zoeken en die met hen over verliesgevoelens en rouw praten als de ouder daar ruimte voor ervaart. Stem daarvoor af op ouders en wat zij nodig hebben, copen ouders nu bijvoorbeeld meer verliesgericht georiënteerd of juist herstelgericht. Overige zorgverleners kunnen het wat meer licht en luchtig houden tenzij ouders op eigen initiatief iets delen. • Wees alert op signalen van ouders, zoals vragen of opmerkingen, dat ouders over verlies of zorgen willen praten. • Bespreek waar mogelijk op aangekondigde momenten de wensen van ouders, de prognose van het kind, en verlies met ouders. Dit zorgt ervoor dat ouders weten wanneer zij zich emotioneel kunnen voorbereiden op een dergelijk gesprek en wanneer ouders dit niet hoeven te verwachten. • Geef ouders een veilig en vertrouwd gevoel in het contact en ziekteproces van hun kind door: het kind te zien en te erkennen, ouders als gelijkwaardige gesprekspartner te benaderen, geen beslissingen te nemen buiten ouders om en ouders volledig te informeren. • Bied actief initiatieven of informatie aan ouders aan over mogelijke ondersteuning op het gebied van keuzes die gemaakt kunnen worden, herinneringen maken, over verlies en rouw, en ondersteunings-mogelijkheden voor ouder en gezin. • Bespreek met ouders op welke wijze zij afscheid willen nemen. Houd rekening met culturele verschillen. Bespreek of er religieuze aspecten zijn die van belang zijn in de omgaan met verlies en rouw en wat de zorgverleners daarin kunnen doen/ bijdragen. • Bereid ouders voor op het afbouwen en stoppen van de ondersteuning vanuit de reguliere zorgverleners en de overdracht van de zorg. Zorg dat ouders zich gesteund blijven voelen, ook direct na het overlijden en de periode erna, en dat ouders weten wie hen kan helpen in het vinden van passende steun als er behoefte is aan structurele begeleiding. • Bied ouders ruimte voor het voeren van meerdere nazorggesprekken met zorgverleners die betrokken zijn geweest bij de zorg voor, tijdens en na overlijden van hun kind. Omdat kinderen zorg en behandeling krijgen vanuit verschillende settingen kunnen daarvoor meerdere nazorggesprekken met verschillende zorgverleners nodig zijn. Zorg dat bekende zorgverleners hierbij aanwezig zijn die stil kunnen staan bij het leven en de identiteit van het kind, vragen kunnen beantwoorden en het ziekte- en stervensproces en de besluitvorming kunnen doorlopen.

Doen **(sterke aanbeveling)**	• Verken met ouders of en zo ja hoe zij met hun kinderen over het naderend levenseinde en de dood willen praten. Zie de helpende vragen. • Leg kinderen op een bij de ontwikkelingsleeftijd passende manier uit wat er aan de hand is en wat er gaat gebeuren. • Geef het kind de mogelijkheid om met een vertrouwde volwassene buiten het gezin te spreken over zijn emoties en gevoelens. • Betrek broers en zussen rondom het overlijden door hen een betekenisvol taakje te geven, passend bij de ontwikkelingsleeftijd en verantwoordelijkheid die het kind aankan. • Help kinderen om emoties te reguleren en te normaliseren, door woorden te geven aan gedragsmatige uitingen van emoties. Zie helpende zinnen. • Help broers en zussen een manier te vinden waarop ze hun emoties voldoende kunnen uiten. Zie: broers en zussen. • Kinderen rouwen in stukjes. Op momenten zijn zij met het verlies bezig en op momenten bestaat het verlies even niet. Steun kinderen hierin en accepteer ook dat kinderen snel hun aandacht weer op andere activiteiten vestigen. • Doordat kinderen volop in ontwikkeling zijn, ontwikkeld ook hun conceptualisatie van de dood door. Hierdoor kan een kind na meerdere maanden of jaren weer nieuwe stukjes van het verdriet moeten verwerken en komen er nieuwe vragen.

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Raitio K, Kaunonen M, Aho AL. Evaluating a bereavement follow-up intervention for grieving mothers after the death of a child. Scand J Caring Sci [Internet]. 2015 Sep [cited 2018 Oct 16];29(3):510–20. Available from: http://doi.wiley.com/10.1111/scs.12183
2. Kochen EM, Jenken F, Boelen PA, Deben LMA, Fahner JC, van den Hoogen A, et al. When a child dies: a systematic review of well-defined parent-focused bereavement interventions and their alignment with grief- and loss theories. BMC Palliat Care. 2020;19(1):28.
3. Aschenbrenner AP, Winters JM, Belknap RA. Integrative review: Parent perspectives on care of their child at the end of life. J Pediatr Nurs [Internet]. 2012;27(5):514–22. Available from: http://dx.doi.org/10.1016/j.pedn.2011.07.008
4. Chong PH, Walshe C, Hughes S. Perceptions of a Good Death in Children with Life-Shortening Conditions: An Integrative Review. J Palliat Med. 2019;22(6):714–23.
5. Dias N, Hendricks-Ferguson VL, Wei H, Boring E, Sewell K, Haase JE. A Systematic Literature Review of the Current State of Knowledge Related to Interventions for Bereaved Parents. Am J Hosp Palliat Med. 2019;36(12):1124–33.
6. Johnston EE, Martinez I, Currie E, Brock KE, Wolfe J. Hospital or Home? Where Should Children Die and How Do We Make That a Reality? J Pain Symptom Manage [Internet]. 2020;60(1):106–15. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jpainsymman.2019.12.370
7. Koopmans L, Wilson T, Cacciatore J, Flenady V. Cochrane Database of Systematic Reviews Support for mothers, fathers and families after perinatal death (Review). 2013;(6). Available from: www.cochranelibrary.com
8. Longden J V. Parental perceptions of end-of-life care on paediatric intensive care units: a literature review. Nurs Crit Care. 2011;16(3):131–9.
9. Sieg SE, Bradshaw WT, Blake S, Forsythe PL. The Best Interests of Infants and Families during Palliative Care at the End of Life: A Review of the Literature. Adv Neonatal Care. 2019;19(2):E9–14.
10. Stevenson M, Achille M, Lugasi T. Pediatric palliative care in Canada and the United States: A qualitative metasummary of the needs of patients and families. J Palliat Med. 2013;16(5):566–77.
11. Thornton R, Nicholson P, Harms L. Scoping Review of Memory Making in Bereavement Care for Parents After the Death of a Newborn. JOGNN - J Obstet Gynecol Neonatal Nurs [Internet]. 2019;48(3):351–60. Available from: https://doi.org/10.1016/j.jogn.2019.02.001
12. Lichtenthal WG, Sweeney CR, Roberts KE, Corner GW, Donovan LA, Prigerson HG, et al. Bereavement follow-up after the death of a child as a standard of care in pediatric oncology. Pediatr Blood Cancer. 2015;62:S834–69.
13. Donovan LA, Wakefield CE, Russell V, Cohn RJ. Hospital-based bereavement services following the death of a child: A mixed study review. Palliat Med. 2015;29(3):193–210.
14. Kars MC, Grypdonck MHF, De Korte-Verhoef MC, Kamps WA, Meijer-Van Den Bergh EMM, Verkerk MA, et al. Parental experience at the end-of-life in children with cancer: "Preservation" and "letting go" in relation to loss. Support Care Cancer. 2011;19(1):27–35.
15. Coelho A, de Brito M, Teixeira P, Frade P, Barros L, Barbosa A. Family Caregivers' Anticipatory Grief: A Conceptual Framework for Understanding Its Multiple Challenges. Qual Health Res. 2020;30(5):693–703.
16. Johan Maes, Modderman H. Handboek rouw, rouwbegeleiding, rouwtherapie. first edit. Maes J, editor. Witsand Uitgevers Bvba; 2014. 704 p.
17. Stroebe M, Schut H. The dual process model of coping with bereavement: Rationale and description. Death Stud. 1999;23(3):197–224.
18. Horowitz MJ, Bonanno GA, Holen ARE. Pathological grief: Diagnosis and explanation. Psychosom Med. 1993;55:260–73.
19. Darlington ASE, Korones DN, Norton SA. Parental coping in the context of having a child who is facing death: A theoretical framework. Palliat Support Care. 2018;16(4):432–41.
20. Kempen MM, Kochen EM, Kars MC. Insight into the content of- and experiences with follow-up conversations in pediatrics: A systematic review. Submitted.

Juridische aspecten van besluitvorming

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep:

Florien van Woerden-Poppe
Erna Michiels
Eduard Verhagen
Kim van Teunenbroek
De leden van de kerngroep

Uitgangsvraag

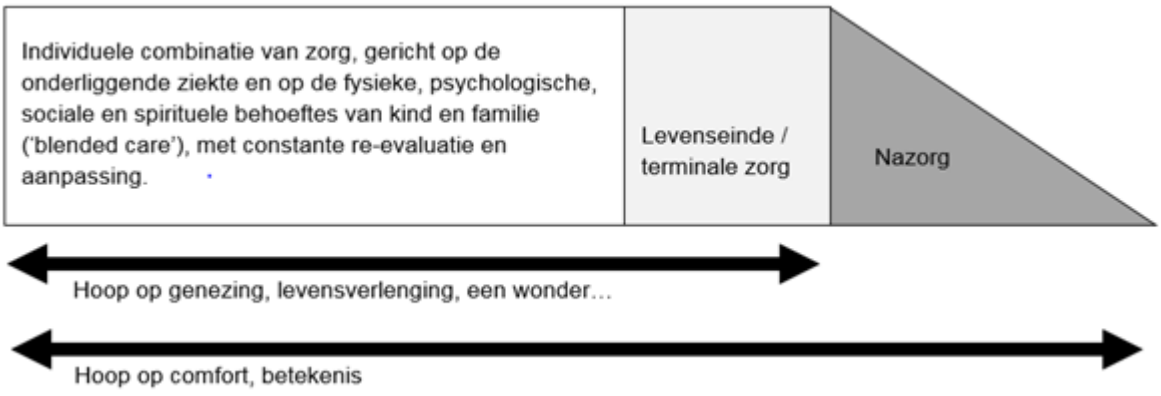
Wat zijn belangrijke juridische aspecten rond het besluitvormingsproces aangaande informatie, toestemming en zorg voor kinderen van 0 tot 18 jaar in de palliatieve fase?

Kennissamenvatting

Er is niet systematisch gezocht naar juridische aspecten van besluitvorming bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De kennissamenvatting is geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Palliatieve zorg: normaal medisch handelen

Palliatieve zorg voor kinderen heeft betrekking op kinderen met een levensbedreigende en levensduurverkortende aandoening vanaf de diagnose tot een met de periode van nazorg. Het doel van palliatieve zorg is het voorkomen en verlichten van lijden met veel aandacht voor kwaliteit van leven. In de fase vanaf de diagnose vindt integratie van curatieve en palliatieve zorg plaats, zodat de individuele verwachtingen van de kind/ouders over genezing, levensverlenging en comfort kunnen worden bereikt (‘blended care’); beide kunnen gedurende het hele leven van het kind belangrijk zijn. De volgende fase, van levenseinde-, of terminale zorg treedt in wanneer het overlijden nadert. In deze fase staat de kwaliteit van sterven voorop, zo nodig met verlies van cognitieve functies (bijvoorbeeld doordat sedatie wordt gegeven). Na het overlijden van het kind volgt de derde fase, die van nazorg voor de naasten. Zie figuur 1.



Figuur 1 Fases in palliatieve zorg voor kinderen (1)

Toelichting op Figuur 1: Kinderpalliatieve zorg omvat de integratie van curatieve en palliatieve zorg principes ‘op maat’ om de verwachtingen over levensverlenging en comfort te kunnen sturen; beide elementen zijn belangrijk gedurende het gehele leven van het kind. Levenseinde zorg is een belangrijke component van palliatieve zorg als de focus vrijwel helemaal op comfort is gericht, hoewel de hoop op een wonder kan blijven bestaan. Nazorg behoefte kan intens zijn en langdurig, geleidelijk afnemend na verloop van tijd.

In al deze fases van palliatieve zorg is sprake van normaal medisch handelen. Dat betekent dat de regels die op het gezondheidsrecht in het algemeen van toepassing zijn, ook gelden voor palliatieve zorg. In vogelvlucht zijn dat enerzijds bovennationale rechtsbronnen, met als belangrijkste rechtsbron het Europese Verdrag tot bescherming van de rechten van de mens en de fundamentele vrijheden (EVRM) en anderzijds Nederlandse wetgeving, zoals de Wet op de Geneeskundige Behandelingsovereenkomst (WGBO), Wet kwaliteit, klachten en geschillen zorg (Wkkgz), en de wet Beroepen Individuele Gezondheidszorg (BIG). In deze tekst gaan we met name in op de algemene regels uit de WGBO. Hierin is de rechtspositie van de patiënt neergelegd en deze wet is dan ook van rechtstreeks belang bij de besluitvorming inzake de uitvoering van de behandeling. Er is geen specifieke regelgeving van toepassing op palliatieve zorg. Palliatieve zorg is immers onderdeel van de behandeling en wordt juridisch gezien niet anders bezien dan curatieve zorg.
Het verschil tussen genoemde fases en met name het verschil tussen ‘palliatieve zorg’ en ‘palliatieve sedatie’ is voor patiënten en hun verzorgers niet altijd duidelijk. Dit blijkt bijvoorbeeld uit een recente uitspraak van het tuchtcollege Eindhoven van 1 februari 2021 (ECLI:NL:TGZREIN:2021:11). In deze kwestie wordt een specialist ouderengeneeskunde verweten dat hij de afspraak om tot palliatieve sedatie over te gaan, niet is nagekomen waardoor hij patiënte ‘middeleeuws’ heeft laten sterven. De specialist ouderengeneeskunde had echter afgesproken dat hij een palliatieve behandeling zou inzetten. Deze uitspraak benadrukt het belang van goede en duidelijke communicatie tussen de patiënt en de arts, en in het verlengde daarvan ook van communicatie tussen de ouders en de arts. Hoewel dit voorbeeld gaat over de relatie arts/echtgenoot en niet afkomstig is uit de setting van kinderpalliatieve zorg, denken we dat dit in het algemeen wel een voorbeeld is van miscommunicatie die over het begrip palliatieve zorg kan ontstaan.

In het kader van de besluitvorming over de behandeling is met name van belang:

1. dat de zorgverlener (arts, verpleegkundige en andere zorgverleners die betrokken zijn bij de zorg van kind en ouders) handelt volgens de professionele standaard (artikel 7:453 BW);
2. dat het kind en/of de ouders die het gezag over de patiënt uitoefenen, dan wel de voogd zodanig wordt geïnformeerd over de behandeling dat deze daarover een weloverwogen beslissing kan nemen (artikel 7:448 BW); en
3. dat het kind en/of de oudertoestemming geeft voor de uitvoering van de behandeling (artikel 7:450 BW). De informatieplicht en het toestemmingsvereiste zijn onverbrekelijk met elkaar verbonden en worden gezamenlijk ‘informed consent’ genoemd.

Zo is bijvoorbeeld voor de toediening van medicatie voor pijn- en overige symptoombestrijding na het geven van relevante informatie, de toestemming van het kind/de ouders nodig. De toediening van medicatie moet bovendien medisch geïndiceerd zijn en op de juiste wijze worden uitgevoerd. In de praktijk gaan we ervan uit dat voor de belangrijke medicatie beslissingen expliciete toestemming wordt gegeven, maar niet voor alle medicatie aanpassingen apart. Zie voor meer informatie over dit onderwerp: de KNMG-wegwijzer-Toestemming-en-informatie-bij-de-behandeling-van-minderjarigen-2019-(5) pdf.

Palliatieve zorg en palliatieve sedatie dienen te worden onderscheiden van euthanasie en actieve levensbeëindiging (bij pasgeborenen), zowel juridisch als praktisch. Palliatieve sedatie wordt, mits uitgevoerd volgens de normen van de beroepsgroep, gezien als normaal medisch handelen. Het overlijden dat daarna volgt, geldt als ‘natuurlijk overlijden’. Het doel van palliatieve sedatie is het lijden te verlichten en niet om het leven te bekorten, terwijl daarvan bij actieve levensbeëindiging en euthanasie wel sprake is. Euthanasie is opzettelijke beëindiging van het leven op verzoek van de patiënt, en het overlijden daarna wordt gezien als een ‘niet-natuurlijke dood’. Zie voor een nadere beschrijving van het verschil tussen palliatieve sedatie, actieve levensbeëindiging en euthanasie de richtlijn/module palliatieve sedatie.

Een voorbeeld kan misschien verduidelijken dat het bovengenoemde onderscheid in de praktijk belangrijk maar soms lastig te maken is. Het toedienen van morfine als behandeling van symptomen komt veel voor in de palliatieve zorg. Sommige artsen menen dat hoge doseringen het leven zouden kunnen bekorten, bijvoorbeeld doordat als bijwerking ademstilstand of bloeddrukdaling kan optreden. Ervan uitgaand dat de arts de juiste dosis geeft, namelijk zoveel als nodig is om de symptomen te bestrijden, is dat juridisch geen probleem. Het betreft hier normaal medisch handelen, in lijn met wat de protocollen voorschrijven ook al wordt

daarin vaak als richtsnoer een minimum en maximum dosering genoemd als de keuze van de dosis wordt beargumenteerd. Het is anders als de arts bewust met hoge doseringen van analgetische of sederende geneesmiddelen (zoals morfine, midazolam en/of anti-epileptica) probeert het levenseinde te versnellen. Dan overschrijdt de arts de grens tussen normaal medisch handelen en actieve levensbeëindiging, wat kan leiden tot strafrechtelijke aansprakelijkheid.

Bij palliatieve zorg voor minderjarige kinderen spelen de ouders/verzorgers een zeer belangrijke rol. Zij worden nadrukkelijk betrokken bij de behandeling van hun kind en behoeven ook zelf ondersteuning, bijvoorbeeld op psychologisch, sociaal en spiritueel gebied. Regels voor de vertegenwoordiging van minderjarige kinderen of wilsonbekwame kinderen spelen daarom een belangrijke rol. Ook kan een aparte (behandel)overeenkomst ontstaan tussen zorgverlener (instelling) en ouder, zij het dat deze altijd ten dienste staat aan de behandeling van hun kind. Zie voor een nadere toelichting daarop de module besluitvorming van de richtlijn.

In de volgende paragrafen wordt nader ingegaan op de juridische aspecten van de professionele standaard, het bereiken van informed consent, het staken van medisch zinloos handelen, palliatieve sedatie en euthanasie/actieve levensbeëindiging.

Professionele standaard

De professionele standaard is een belangrijke maatstaf uit het gezondheidsrecht. Zowel de WGBO (artikel 7:453 BW) als de Wkkgz (artikel 2) refereert aan dit begrip bij de omschrijving van de zorgplicht van de zorgverlener, respectievelijk de omschrijving van goede zorg. De professionele standaard omvat enerzijds de medisch-wetenschappelijke inzichten en de ervaring die de beroepsgroep met medische handelingen heeft opgedaan (de medisch-professionele standaard) en anderzijds de rechten van de patiënt en andere maatschappelijke normen, zoals neergelegd in regelgeving met betrekking tot bijvoorbeeld medisch-wetenschappelijk onderzoek, euthanasie en de marktordening van de gezondheidszorg (zie Handboek Gezondheidsrecht, zevende druk, pag. 63 en verder). De normen en regels voor de rechten van de patiënt en andere maatschappelijke regels worden vastgesteld door de wetgever, andere overheidsorganen en nader geïnterpreteerd in rechtspraak.

De beroepsgroep stelt de medisch-professionele standaard vast. De richtlijn ‘Palliatieve zorg voor kinderen’, gebaseerd op wetenschappelijke kennis, bestaande nationale en internationale aanbevelingen en kennis van experts, is daarvan een voorbeeld. Bij de uitvoering van palliatieve zorg voor kinderen is deze richtlijn te zien als een handelingsinstructie voor zorgvuldig professioneel handelen in de zorg, waarvan niet zonder meer kan worden afgeweken. Een richtlijn is in beginsel bindend voor een zorgverlener.

Algemeen is echter erkend dat van een richtlijn kan en moet worden afgeweken als dit wenselijk is voor een goede patiëntenzorg. De Hoge Raad heeft in een arrest van 1 april 2005 (ECLI:NL:2005:AS6006) bepaald dat voor afwijking van het protocol als maatstaf geldt dat aan de patiënt de zorg behoort te worden verleend die in de omstandigheden van het geval van een redelijk bekwaam arts mag worden verlangd. Deze maatstaf brengt enerzijds mee dat een afwijking van het protocol door een arts moet kunnen worden beargumenteerd, maar anderzijds dat het volgen van het protocol niet zonder meer meebrengt dat de arts juist heeft gehandeld. Wanneer wordt afgeweken van een richtlijn dient dit zorgvuldig te worden beargumenteerd en in het medisch dossier te worden genoteerd.

Informed consent

Informed consent is één van de pijlers van de patiëntrechten. De patiënt dient toestemming te geven voor een behandeling en voor een weloverwogen besluit over de behandeling is informatie die is toegesneden op het bevattingsvermogen van de patiënt essentieel. Het uitvoeren van verrichtingen zonder toestemming vormt een inbreuk op de lichamelijke integriteit van de patiënt en is niet toegestaan.

In de informatieplicht is een verschuiving ontstaan van het klassieke model, waarin het advies van de arts leidend is, naar het relatiemodel, waarin het inlichten en het overleggen met patiënt een meer centrale rol speelt. In dit relatiemodel is sprake van ‘samen beslissen’ of ‘shared decision making’. De wetgever acht ‘samen beslissen’ van dermate groot belang dat dit uitgangspunt

sinds 1 januari 2020 is neergelegd in de WGBO. In het artikel dat handelt over de informatieplicht (artikel 4:448 BW) zijn aan de bestaande informatieplicht een aantal elementen toegevoegd. Zo dient naast de gevolgen en risico's van de behandeling ook de mogelijkheid om niet te behandelen te worden besproken, moet de zorgverlener zich op de hoogte stellen van de situatie en persoonlijke behoeften van de patiënt en nodigt de zorgverlener de patiënt uit om vragen te stellen (zie Kamerstukken II 2017/2018, 34 994, nr. 3, pagina's 3-6). Samen beslissen betekent overigens ook dat een actieve inbreng van de patiënt belangrijk is en dat deze de zorgverlener vertelt wat hij/zij belangrijk vindt bij de behandeling.

Bij behandeling in een medisch centrum hebben het kind en de ouders/verzorgers veelal te maken met vele behandelaars en verpleegkundigen. Behandelingen zijn complex en vragen om nauwe samenwerking tussen de verschillende behandelaars. De hoofdbehandelaar (soms genoemd: de regievoerder) is het belangrijkste aanspreekpunt voor het kind en de ouders. Deze maakt het behandelplan en voert de regie over de behandeling en is om die reden ook verantwoordelijk voor het geven van de belangrijkste informatie over de behandeling en het vragen van toestemming voor de behandeling. Als kind en ouders door de bomen het bos niet meer zien, dienen zij altijd bij de hoofdbehandelaar (of bij een door de hoofdbehandelaar aangewezen andere behandelaar) te rade kunnen gaan over de verschillende aspecten van de behandeling.

De hierboven genoemde uitgangspunten gelden uiteraard ook voor het verlenen van palliatieve zorg.
Naarmate een behandelbeslissing meer vatbaar is voor discussie, omdat persoonlijke waarden en normen een grotere rol spelen, neemt het voeren van een dialoog een belangrijker plek in. Bij de behandeling van minderjarige kinderen komt daar nog bij dat er altijd sprake is van een driehoeksverhouding: het kind, ouders en de behandelaar. Bij kinderen jonger dan 16 jaar dienen de ouders die het gezag hebben over hun kind (mede) toestemming te geven voor het vervolg van een behandeling. De arts heeft een zorgplicht jegens zijn minderjarige patiënt. Zowel ouders als behandelaar dienen te handelen in het belang van het kind, maar zij kunnen daar toch verschillend mee omgaan. Dit vraagt om een nog zorgvuldiger omgang met het geven van informatie en het vragen van toestemming. Het doel dient te zijn dat ouders, kind en de behandelaar tezamen tot behandelbeslissingen komen die gegeven alle omstandigheden het meest passend zijn voor de patiënt.

Niet alles wat behandeld kan worden, moet ook altijd behandeld worden: ouders kunnen ervoor kiezen om een voorgestelde behandeling niet meer te willen voor hun kind, bijvoorbeeld omdat de nadelen van de behandeling niet meer opwegen tegen de mogelijke voordelen. Het is van belang dat de behandelaar ouders/verzorgers hierover informeert en alle gelegenheid biedt om dergelijke dilemma's te bespreken. Daarbij dienen niet alleen medische, maar dat ook psychologische, sociale, en spirituele factoren een rol spelen bij het nemen van beslissingen.

Bij het geven van palliatieve zorg is informed consent met name van belang als een besluit wordt genomen over het staken van de curatieve behandeling om te voorkomen dat bij het voortzetten ervan sprake is van medisch zinloos handelen. Medisch handelen wordt zinloos als het niet meer bijdraagt aan genezing en alleen het overlijdensproces rekt zonder dat het bijdraagt aan kwaliteit van leven. Als de levenseinde/terminale fase van het kind is aangebroken dient een besluit te worden genomen over het al dan niet toepassen van palliatieve sedatie, of – in zeldzame gevallen – euthanasie of actieve levensbeëindiging. In de volgende paragrafen wordt ingegaan op deze overgangsfases.

Voor praktische handvatten over het bereiken van informed consent verwijzen we naar de richtlijntekst Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming.

Medisch zinloos handelen

In de eerste fase van de palliatieve zorg is de gecombineerde behandeling (blended care) voor een deel gericht op curatie en is op het bereiken van welbevinden (comfort) en het voorkomen van pijn en lijden (figuur 1.). In deze fase is met name van belang dat de informatie aan de patiënt niet alleen is gericht op de ziekte en de behandeling daarvan, maar ook op de mogelijkheden tot het voorkomen van pijn en lijden en te informeren naar de wensen van patiënt op dat punt. Aan het eind van deze fase dient soms een beslissing te worden genomen over het staken of beperken van de behandeling. Wanneer de behandeling van meet af aan niet zinvol is (de voordelen wegen niet op tegen de nadelen, disproportioneel) of zonder kans op succes is (kansloos). Het oordeel dat een behandeling medisch kansloos is, is voorbehouden aan artsen. Bij de beoordeling of behandeling disproportioneel is, speelt naast het artsen-oordeel ook het perspectief van de patiënt een rol. Een medisch kansloze behandeling en een behandeling die

disproportioneel/medisch zinloos is, behoort door de arts niet te worden gegeven.

Het beëindigen van medisch zinloos handelen kan de dood tot gevolg hebben, maar van actieve levensbeëindiging is geen sprake. De patiënt sterft een natuurlijke dood. Zoals in de eerste paragraaf toegelicht, is er juridisch gezien een wezenlijk verschil tussen de beëindiging van medisch zinloos handelen en actieve levensbeëindiging al dan niet op verzoek van de patiënt. In het eerste geval gaat het om een medische beslissing die aan de hand van de medisch-professionele standaard wordt genormeerd. Bij levensbeëindiging op verzoek wordt de besluitvorming beheerst door maatschappelijke normen, zoals extensief geregeld in de Euthanasiewet. Voor actieve levensbeëindiging bij pasgeborenen (0-12 maanden) is een specifieke regeling gemaakt: de regeling beoordelingscommissie bij late zwangerschapsafbreking en levensbeëindiging bij pasgeborenen (LZA/LP). Voor kinderen in de leeftijd 1-12 jaar geldt dat een verzoek daartoe door ouders op het moment van het schrijven van deze tekst niet door de arts kan worden gehonoreerd, tenzij er sprake is van overmacht in de zin van een noodtoestand. Er zijn daarvan tot nu toe bij kinderen geen voorbeelden uit de rechtspraak.

Op grond van vaste rechtspraak kunnen artsen niet verplicht worden door te gaan met medische handelingen die geen medisch zinvol doel meer dienen. Het antwoord op de vraag of in een concrete situatie een behandeling zinvol is, berust op een medisch oordeel. De rechter stelt zich om die reden in kwesties over de vraag of er sprake is van medisch zinloos handelen terughoudend op en grijpt alleen in wanneer een behandelend arts in redelijkheid niet tot zijn beslissing om niet verder te behandelen kon komen. Deze terughoudende opstelling wordt onder andere geïllustreerd in de uitspraak in kort geding van de rechtbank Breda, 26 september 2003 (ECLI:NL:RBBRE:2003:AL2091). In deze zaak hadden de ouders de wens tot het reanimeren en beademen van een baby terwijl de arts, na consultatie van collega's, oordeelde dat dit medisch zinloos was. De rechter volgende het oordeel van de arts. In een andere uitspraak in kort geding van de rechtbank Den Bosch, 26 maart 2011 (ECLI:NL:RBSHE:2011:BP9894) volgde de rechtbank het oordeel van de artsen dat verdere behandeling van eiser op de intensive-careafdeling, onder meer met kunstmatige beademing, medisch zinloos was. De voorzieningenrechter weegt in deze kwestie expliciet mee dat het uiteraard wel op de weg ligt van de beroepsbeoefenaar, dan wel het medisch behandelteam, om toe te lichten waarom naar hun oordeel verdere behandeling medisch zinloos was.
In de praktijk zal de besluitvorming hierover in nauw overleg met de ouders en het kind plaatsvinden, zodat de opvattingen van het kind en/of vertegenwoordigers over voor- en nadelen van behandeling kunnen worden meegewogen. In het Handboek Gezondheidsrecht, zevende druk 2017, hoofdstuk 5, pag. 376, worden voor beantwoording van de vraag of sprake is van medisch zinloos handelen, de navolgende criteria als hulpmiddel aangereikt:

- Het handelen draagt niet bij aan de oplossing van het medisch probleem respectievelijk de instandhouding of verbetering van de medische toestand van de patiënt, dan wel zal daaruit redelijkerwijze niet kunnen resulteren. Instandhouding van de medische toestand geschiedt in het algemeen met het oog op toekomstige verbetering of om de patiënt in dezelfde medische conditie te laten voortleven.
- De daarbij te gebruiken middelen staan niet in redelijke verhouding tot het doel. Instrumentele proportionaliteit is niet aanwezig indien een in verhouding te zware medische procedure moet worden ingezet om een in verhouding betrekkelijk voordeel te bereiken. Ook de te veroorzaken pijn moet bij de instrumentele proportionaliteit in de beschouwingen worden betrokken.
- Een bepaald minimumniveau kan niet meer worden bereikt. Door de aard van ziekte of gebrek is de patiënt zeer ernstig aangedaan of geschonden en medisch handelen kan daar weinig of niets aan verbeteren, of er is een tragische situatie door cumulatie van aandoeningen en gebreken die met een onevenredige inspanning ieder voor zichzelf wellicht behandelbaar zijn maar gezamenlijk in totaliteit niet of vrijwel niet.'

Aantekeningen over de gezondheid van de patiënt en argumenten voor het genomen besluit worden door de arts vastgelegd in het medisch dossier.

Palliatieve sedatie

Onder palliatieve sedatie wordt verstaan het opzettelijk verlagen van het bewustzijn in de laatste levensfase vanwege één of meer onbehandelbare ziekteverschijnselen (refractaire symptomen). Symptomen worden als refractair beoordeeld als geen van de conventionele behandelingen (voldoende snel) effectief is en/of deze behandelingen gepaard gaan met onaanvaardbare bijwerkingen.

Palliatieve sedatie is, mits volgens de regels toegepast, normaal medisch handelen. Op deze behandeling zijn de algemene regels van de WGBO van toepassing. Er moet zijn voldaan aan de medische indicatie om tot palliatieve sedatie over te gaan en deze moet volgens deze regels worden toegepast. Daarnaast moeten de patiëntenrechten in acht worden genomen, met name de vereisten van 'informed consent' en de regels voor de vertegenwoordiging van wilsonbekwame patiënten. In noodsituaties, als directe sedatie noodzakelijk is en de mogelijkheid van consent ontbreekt, moet van de algemene regel van noodzakelijke toestemming vooraf worden afgeweken.

Palliatieve sedatie kan alleen worden ingezet als aan de daarvoor door de beroepsgroep beschreven indicatie is voldaan. In deze richtlijn vind je daarvoor de noodzakelijke houvast. Een patiënt kan niet kiezen voor palliatieve sedatie wanneer zijn situatie niet binnen het in deze richtlijn omschreven indicatiegebied valt (zie Handboek Gezondheidsrecht, zevende druk 2017, hoofdstuk 5, pag. 385).
Uit uitspraken van de tuchtrechter komt naar voren dat van artsen een actieve opstelling wordt verwacht bij de bespreking van vragen rondom het levenseinde. Er dient regie te worden gevoerd, een duidelijk beleid te worden geformuleerd en vastgelegd in het medisch dossier, waarbij een goede voorlichting aan de patiënt en de familie van groot belang is. Zie bijvoorbeeld RTG Zwolle, 26 maart 2018 (ECLI:NL:TGZRZWO:2018:69) en CTG, 5 februari 2019 (ECLI:NL:TGZCTG:2019:40). Deze actieve opstelling mag net zo goed bij levenseindevragen over kinderen verwacht worden.

Goede communicatie met de patiënt, ook over alternatieven is belangrijk. De communicatie met de ouders is erop gericht om gezamenlijk een oordeel te vormen over de (on)draaglijkheid van het lijden voor het kind, omdat de eigen inbreng bij het kind vaak afwezig is.

Euthanasie en actieve levensbeëindiging bij kinderen

Euthanasie is geen normaal medisch handelen en hierop is de WGBO niet van toepassing. Euthanasie en hulp bij zelfdoding zijn strafrechtelijk verboden. Alleen wanneer de levensbeëindiging op verzoek van de patiënt (van 12 jaar of ouder) door een arts wordt uitgevoerd, met inachtneming van de zorgvuldigheidseisen die in de Wet toetsing levensbeëindiging (de Euthanasiewet) staan, valt de strafbaarheid weg.

Bijzondere vermelding verdient de ontwikkeling rondom actieve levensbeëindiging vanwege uitzichtloos en ondraaglijk lijden bij pasgeborenen en bij kinderen in de leeftijd 1-12 jaar. Op grond van hun leeftijd, en de daaraan verbonden wilsonbekwaamheid voor de wet, kunnen zij geen rechtsgeldig verzoek om euthanasie doen en is de levensbeëindiging in beginsel strafbaar.

Voor pasgeborenen is de regeling LZA/LP gemaakt met daarin zorgvuldigheidseisen. Als de arts aan de zorgvuldigheidseisen heeft voldaan kan deze zich beroepen op de rechtvaardigingsgrond van overmacht in de zin van noodtoestand, en kan de strafbaarheid worden weggenomen. Voor nadere uitleg over deze regeling verwijzen we naar de website van de LZA/LP. en de NVK-leidraad 'Zorgvuldigheidseisen rond actieve levensbeëindiging bij pasgeborenen met een ernstige aandoening'.

Uit onderzoek naar levenseinde zorg bij kinderen van 1-12 jaar, gepubliceerd in 2019, is gebleken dat uitzichtloos en ondraaglijk lijden in die leeftijdsgroep soms voorkomt en dat ouders en behandelaars soms behoefte hebben aan de optie van actieve levensbeëindiging en dat artsen zich onvoldoende beschermd voelen tegen de mogelijke strafrechtelijke consequenties in de huidige situatie. De minister van VWS heeft in december 2020 aangekondigd een regeling te willen opstellen die het uitvoering geven aan zo'n verzoek, onder strikte voorwaarden, toch straffeloos mogelijk maakt.
Hoewel palliatieve sedatie tot het normale medische handelen hoort en euthanasie en actieve levensbeëindiging niet, geldt voor beide dat het manieren zijn om het ondraaglijk lijden van de patiënt te beëindigen dan wel te verminderen. Bij euthanasie gebeurt dat door het leven te (laten) beëindigen en bij palliatieve sedatie door de patiënt tot het moment van overlijden in een toestand van verlaagd bewustzijn te brengen. Dit brengt met zich mee dat soms in situaties rond het levenseinde zowel palliatieve sedatie als euthanasie mogelijk is en dat het bespreken van beide alternatieven noodzakelijk kan zijn. De euthanasiewet is alleen van toepassing op het uitvoeren van euthanasie bij personen van 12 jaar en ouder. Hierbij geldt dat bij een minderjarige tussen de 12 en 16 jaar naast het verzoek van de patiënt ook de instemming van diens ouder(s) of voogd is vereist, terwijl in het geval van een minderjarige tussen de 16 en de 18 jaar de ouders bij de besluitvorming moeten worden betrokken. De Regionale Toetsingscommissie Euthanasie (RTE) meldt op haar site dat meldingen van euthanasie bij minderjarigen tussen 12 en 18 jaren

weinig voorkomen. Uit de jaarverslagen van de RTE blijkt dat in de periode 2002 – 2019 veertien meldingen van minderjarigen werden ontvangen.

Conclusie

Vanuit juridisch perspectief wijkt de palliatieve zorg niet af van andere vormen van (curatieve) zorg die aan de patiënt worden verleend. Er is sprake van een geneeskundige behandelingsovereenkomst, waarop alle regels van de WGBO van toepassing zijn. Met betrekking tot de besluitvorming is daarbij met name van belang dat de regels inzake informed consent worden nageleefd.

Literatuur

1. Liben S, Papadatou D, Wolfe J. Paediatric palliative care: challenges and emerging ideas. Lancet. 2008;371(9615):852-64.

Symptomen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

De volgende symptomen zijn uitgewerkt:

- Angst en Depressie
- Delier
- Dyspneu
- Hematologische verschijnselen
- Hoesten
- Huidklachten
- Misselijkheid en Braken
- Neurologische symptomen
- Pijn
- Reutelen
- Vermoeidheid

Deze zijn tevens aanklikbaar in het menu aan de linkerkant.

Angst en Depressie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Jeffry Looijestein, voorzitter
Esther van den Bergh
Kim van der Schoot
Bas Oude Ophuis
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en definitie, gevolg en oorzaak

Voor kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende aandoening zijn somberheid en verdriet in de eerste plaats normale reacties op de confrontatie met het levenseinde. De confrontatie met een (levensbedreigende) diagnose of de boodschap dat genezing niet meer mogelijk is, is buitengewoon stressvol voor het kind en voor het gezin.
Voor zorgverleners en begeleiders is het zinvol te weten wanneer er psychologische of psychiatrische hulpverlening ingeschakeld moet worden. Geadviseerd wordt om in ieder geval een BIG-geregistreerde zorgverlener met bij voorkeur ervaring in de palliatieve zorg te betrekken indien:

- Er sprake is van een ernstig acute emotionele ontregeling.
- Bij angsten en/of stemmingsklachten die medisch handelen belemmeren.
- Bij aanhoudende klachten, waarbij naar gelang de ernst van de klachten een termijn van zo'n 2-6 weken kan worden gehanteerd.

Daarbij kan het zowel gaan om psychiatrische beelden als ziekte- en behandel gerelateerde angst- of stemmingsklachten. Het is tevens belangrijk te beseffen dat er in een hoge mate sprake kan zijn van comorbiditeit van angst- en stemmingsstoornissen (1).

Gevolgen angst, angstreacties en gedrag

Angst bij kinderen kan zich zichtbaar in afwerend of vermijdend gedrag uiten, maar dat is niet altijd het geval. Een verhoogde prikkelbaarheid, leer- en concentratieproblemen en somatische klachten kunnen eveneens uitingen zijn van onderliggende angst. Herkenning van angst is belangrijk, omdat het gevolgen kan hebben voor de kwaliteit van leven. Angst kan van invloed zijn op de intensiteit van andere symptomen, de mate van therapietrouw en daarmee de prognose, en kan de omgang met de ziekte beïnvloeden.

Gevolgen depressie en stemming

Depressie bij kinderen kan zich anders uiten dan bij volwassenen. De somberheid en anhedonie (verlies aan plezier) staan niet altijd op de voorgrond. Uitingsvormen kunnen onder andere zijn: apathisch gedrag, gebrek aan therapietrouw en gedragsveranderingen (o.a. regressie). In vergelijking tot volwassenen zien we bij kinderen meer prikkelbaarheid, lusteloosheid, schuldgevoel en somatische klachten. Tot deze laatste groep behoren pijn in gewrichten, ledematen en rug, en klachten als hoofdpijn, buikpijn, tandenknarsen, vermoeidheid, gastro-intestinale klachten en veranderde eetlust.

Oorzaken angst, angstreacties en gedrag

Voorbeelden van somatische oorzaken die tot angst kunnen leiden zijn onder meer:

1. Metabool: electrolytstoornissen, nierinsufficiëntie, vitamine B12 en foliumzuurdeficiëntie.
2. Pulmonaal: hypoxie, pneumothorax, longoedeem, longembolie, astma, anafylaxie.
3. Neurologisch: encefalopathie (medicamenteus, elektrolytendisbalans) hersenmetastasen, (meningo) encefalitis, herseninfarct, hersenbloeding, convulsie.
4. Endocrien: syndroom/ziekte van Cushing, bijnierinsufficiëntie, hypopituïtarisme, feochromocytoom, schildklierhypo- of hyperthyreoïdie.
5. Cardiovasculair: hartischemie, ritmestoornis, decompensatie cordis, ernstige anemie.

6. Oncologisch: hersentumor of andere maligniteiten.
7. Overig: transplantatie, pijn, delier, coffeïne, verdovende middelen/onttrekking, geneesmiddelen zoals steroïden, opioïden.

Oorzaken depressie en stemming

Depressie kan samenhangen met somatisch uitlokkende of onderhoudende factoren die belangrijk zijn om te onderkennen en eventueel uit te sluiten:

- Medicatie: corticosteroïden, opioïden, benzodiazepinen, barbituraten, anesthetica, interferon, interleukine en chemotherapie.
- Metabole en endocriene verstoringen: elektrolytstoornissen (bijv. hypercalciëmie), vitamine B12- en foliumzuurdeficiëntie, diabetes mellitus, aandoeningen van (bij)schildklier.
- Oncologie: hersentumor, CZS-lymfoom of hersenmetastasen.
- Neurologisch: CVA, posttraumatische encefalopathie, epilepsie.
- Pijn: ernstig en onbehandeld, angst voor onvoldoende behandelde pijn; chronische pijn (als uiting van de ziekte of ten gevolge van comorbiditeit): pijn wordt sterk geassocieerd met depressie(2-5).

Andere risicofactoren van het ontwikkelen van een depressie zijn onder meer gevaar van sociale isolatie en sociale verwaarlozing, (psychiatrische) ziekte(n) of aandoening(en) van de ouder en het niet delen van de diagnose en de gezondheidssituatie door ouders met hun kind (6).

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kin

Doen (sterke aanbeveling)	• Sluit lichamelijke oorzaken en een delirant beeld uit en behandel deze waar mogelijk. Wees daarbij met name verdacht op pijn. • Betrek bij acuut ernstig en/of aanhoudende zorgen rondom angst en/of stemming BIG-geregistreerde psychosociale hulpverlening met ervaring in de palliatieve zorg. • Maak gebruik van JGZ-richtlijnen en GGZ Zorgstandaarden rond angst en depressie
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg te informeren bij de Kinder Comfort Teams en de Netwerken Integrale Kindzorg voor kennis en aanbod rond palliatieve zorg.

Overwegingen

Er worden in de volwassenrichtlijn 'Depressie in de palliatieve fase' [2010] van het IKNL, aanbevelingen gedaan over het gebruik van HADS vragenlijst, 4DKL vragenlijst of DSM-IV-TR-criteria (7). Deze instrumenten zijn slechts in zeer beperkte mate geschikt voor kinderen. De (onvertaalde) inzet van instrumenten ontwikkeld voor volwassenen wordt ontraden. Gezien het gebrek aan specifiek palliatieve diagnostische instrumenten wordt het aanbevolen om terug te vallen op de JGZ-richtlijnen en GGZ Zorgstandaarden rond angst (8) en depressie (9) met inachtneming van de onderstaande aanbevelingen. Via de Kinder Comfort Teams en de Netwerken Integrale Kindzorg zijn zorgverleners beschikbaar met ervaring in palliatieve zorg.
Het uitsluiten van onderliggende oorzaken van angst en depressie wordt aanbevolen door experts. Als er geen onderliggende oorzaak gevonden kan worden, verdient het aanbeveling een BIG-geregistreerde psychosociale zorgverlener met ervaring in de palliatieve zorg te betrekken bij de diagnostiek.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bespreek samen met kind en gezin factoren die van invloed kunnen zijn op angst en depressie bij het kind (ook broers en zussen). • Informeer kind en gezin over (tegen-)overdracht en versterking van emoties onderling. • Bespreek de hanteerbaarheid van emoties met alle leden van het gezin. • Vul hiaten in kennis bij kind en gezin aan en waak daarbij voor een teveel aan informatie. • Sluit in contact en gesprekken aan bij het ontwikkelingsniveau (cognitief en emotioneel) van het kind en wees verdacht op het bestaan van disharmonie in ontwikkeling. • Stel samen met kind en gezin een (psychosociaal) zorgplan op, gebruikmakend van Advance Care Planning en het Individueel Zorgplan. Ondersteun ouders daarbij in de prioritering van zorg. • Organiseer een dag-/weekstructuur met aandacht voor rituelen, emotiegerichte activiteiten en activiteiten die normaal of herstelgericht zijn.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • De conceptualisatie van de dood van het kind te onderzoeken. • Onderscheid te maken tussen existentiële thema's, normale passende reacties (die hulp verlangen) en het mogelijk bestaan van psychiatrische beelden.

Overwegingen

Emotionele aspecten

In de palliatieve fase is het voor het kind, gezin, naasten en zorgverleners zinvol onderscheid te maken tussen de emotionele reactie op het levenseinde (existentiële component), emotionele reacties passend bij het niveau van ontwikkeling, de gezinscontext en/of de medische behandelingen (normale component) en de klinische of pathologische angsten of stemmingen (psychiatrische component).

Zo kan in een palliatieve fase een angst voor de dood samengaan met een prikangst, angst voor het donker en/of somberheid als gevolg van een scheiding. Het onderscheiden van de emotionele reacties werkt structurerend, geeft houvast en afbakening voor alle betrokkenen. Tegelijkertijd kunnen de verschillende emotionele thema's en reacties niet volkomen los van elkaar behandeld of (opvoedkundig) begeleid worden en zal bijvoorbeeld een prikangst in betekenis kunnen refereren naar het levenseinde. Het onderscheiden heeft dus als voornaamste doel het structureren, prioriteren en het houden van overzicht op de vormgeving van de begeleiding of behandeling.

Tevens dient aandacht uit te gaan naar het bestaan van schuldgevoelens. Mensen kunnen zich schuldig voelen dat ze ziek zijn, zichzelf als last ervaren, denken dat zij het onheil over zichzelf afgeroepen hebben, etc. Het bestaan van schuldgevoelens kan angst- en stemmingsklachten veroorzaken en in stand houden. Het onderkennen, normaliseren en duiden zijn belangrijke elementen van de begeleiding en/of bejegening. Bij jonge kinderen in ontwikkeling dient men dit actief te controleren, omdat zij niet in staat kunnen zijn om schuldgevoelens bij zichzelf te herkennen of te uiten.

Ontwikkeling van het kind

Het is belangrijk kennis te nemen van de ontwikkeling van het kind. Kinderen kunnen afhankelijk van het niveau van ontwikkeling

nog in beperkte mate kennisnemen van het concept dood. Ze verwerken emotioneel beladen zaken anders dan volwassenen en kunnen consequenties niet volwaardig volwassen overzien. Hierbij spelen de cognitieve ontwikkeling, de emotionele ontwikkeling en de emotieregulatie een rol (10). Daarbij kunnen bij langdurig zieken en bij kinderen met een degeneratieve aandoening achterstanden met tevens disharmonie in ontwikkeling bestaan of ontstaan. Niet altijd is duidelijk op welk niveau een kind per ontwikkelingsgebied functioneert en ook binnen een ontwikkelingsgebied kan een disharmonie bestaan. Zo kan de mate van emotioneel informatie tot zich nemen beter ontwikkeld zijn dan de mate waarin de emoties gehanteerd en geuit worden. Ook dient men er verdacht op te zijn dat kinderen, volwassenen woordelijk na kunnen praten, wat kan leiden tot overschatting. Dit komt met name voor bij kinderen die lang in zorg zijn.
Van oudsher werden vermijdende emotionele reacties van zowel volwassenen als kinderen snel geduid als een vorm van ontkenning (11), maar hier dient men zeker bij kinderen terughoudend mee te zijn. Het kan normaal zijn dat een kind heftig nieuws tot zich neemt, maar aanvankelijk nauwelijks blijk van emotie geeft. Het kan ook normaal zijn dat een kind zich vooral uit in spel en creativiteit, maar nauwelijks in woorden. Vermijding kan voortkomen uit ontkenning, maar kan ook een signaal van overvraging zijn of een manier van doseren (12) en passend zijn bij de ontwikkeling.

Conceptualisatie van de dood
Naast de ontwikkeling is het belangrijk een indruk te verkrijgen van de conceptualisatie van de dood. Speece en Brent (13) onderscheiden hierbij:

- De universaliteit – alle levende wezens gaan dood.
- De (medische) onomkeerbaarheid – na een doodverklaren kan je niet weer gaan leven.
- De finaliteit van de dood – het volledig verlies van alle lichaamseigen functies.
- De oorzakelijkheid of de causaliteit – er kan een interne of externe oorzaak bestaan.
- De noncorporeal continuation – het geloof of de overtuigingen van wat na het leven volgt.

In gesprek en begeleiding met kinderen zal men aan moeten sluiten bij het cognitief niveau, het emotioneel niveau en de mate van conceptualisatie van de dood (zie ook richtlijn Zorg bij verlies en rouw).

Systemisch proces en het gezin
De palliatieve fase bij kinderen is tevens een sterk systemisch proces. Niet-medicamenteuze elementen die ongemak en depressie kunnen verminderen zijn: actief betrekken van het systeem, mogelijkheden bieden geïnformeerde beslissingen te nemen en het geven van duidelijke steun door te luisteren. Hierin kunnen Advance Care Planning (ACP) en het Individueel Zorgplan (IZP) ondersteunend zijn (zie: Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming en/of Juridische aspecten van besluitvorming).
Systemisch heeft ieder lid van het gezins- of steunsysteem in de palliatieve fase zijn eigen verwerkingsproces, eigen behoeften en eigen interactie en band met het kind. Doorgaans zal dat steunend naar elkaar zijn, maar de beschikbaarheid en het vermogen om emotionele reacties op te vangen zal fluctueren en afhankelijk zijn van de vaardigheden, de belasting-belastbaarheid en de sociaal-culturele achtergrond. Angsten en stemmingen kunnen van elkaar overgenomen worden en/of onderling versterkt worden. Ook kunnen zij per (sub-)cultuur verschillend geuit worden en tevens verschillen in betekenis voor de betrokkenen.
Soms ontstaan familie- of gezinsgeheimen of is het moeilijk om zaken bespreekbaar te maken. Dat kan onder andere voortkomen uit onvermogen, angst en beschermingsreacties. Voor het kind in de palliatieve fase of de overige kinderen kan dit betekenen dat onderwerpen niet besproken worden en er een onvolwaardig begrip ontstaat dat niet aansluit bij het ontwikkelingsniveau. Het risico ontstaat dan dat kinderen fantasievolle of mythische invullingen gaan geven, die heftiger zou kunnen zijn dan wat er werkelijk gebeurt of zal gebeuren. Om een volwaardig begrip te bereiken is een uitleg noodzakelijk die aansluit bij de ontwikkeling van het kind. Volwaardige informatie of uitleg is daarbij niet hetzelfde als volledig informeren.
Voor het kind en gezin kan het inzetten van religieuze of levensbeschouwelijke rituelen, het bieden van een duidelijke structuur in dagritme, en het afbakenen van emotiegerichte momenten van de ‘dagelijkse activiteiten’ enorm helpend zijn. Verwerkingstheorieën (14) stellen dat het verstandig is om verlies- en verwerkingsgerichte activiteiten af te wisselen met herstelgerichte activiteiten.

Samenvatting
In de kern is beschikbaar zijn, ontvankelijk luisteren, een open houding en met rust de emoties van het kind en het systeem opvangen, de basishouding. Zodra emotionele uitingen aanhoudend zijn, weinig variatie laten zien, er duidelijke lijdensdruk is en/of de kwaliteit van leven beïnvloed wordt, is het verstandig gerichte psychosociale hulpverlening te betrekken met expertise in de palliatieve zorg.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (Sterke aanbeveling)	• Behandel de lichamelijke oorzaken waar mogelijk:
	  ◦ Behandel pijn die onvoldoende onder controle is.
	  ◦ Staak of wijzig medicatie die angst en/of depressie veroorzaakt of verergert.

Overwegingen

Gezien de hoeveelheid mogelijke somatische oorzaken van angst en depressie, is het belangrijk de onderliggende oorzaak te achterhalen en te behandelen. Maak waar mogelijk met ouders en kind een afweging tussen de belasting voor het kind van het uitvoeren van diagnostiek en de mogelijke voordelen van een diagnose en behandeling.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden voor niet-medicamenteuze behandeling van **angst** en **depressie** bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (Sterke aanbeveling)	• Geef psycho-educatie over de klachten. • Organiseer een dag-/weekstructuur met aandacht voor rituelen, emotiegerichte activiteiten en activiteiten die 'zo normaal mogelijk' (herstelgericht) zijn. • Betrek een BIG-geregistreerde psychosociale hulpverlener met ervaring in de palliatieve zorg bij inzet van begeleiding of behandeling. Via de Kinder Comfort Teams en de Netwerken Integrale Kindzorg zijn zorgverleners beschikbaar met ervaring in palliatieve zorg.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij angst, experts in te schakelen op het gebied van zelfmanagement in de vorm van mindfulness, ontspanning, zelf-hypnose of geleide fantasie.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 1 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van angst en depressie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op angst en depressie, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze behandelingen op angst en depressie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Aanbevolen wordt bij angstklachten algemene interventies aan te reiken. Hierbij moet gedacht worden aan een intake, inzet van cognitieve gedragstherapie, therapie gericht op ontspanning en het aanleren van hypnose of geleide fantasie. Interventies met behulp van muziektherapie zijn succesvol gebleken bij kinderen met kanker (15, 16).
Aanbevolen wordt tevens om bij depressieve klachten interventies te overwegen op cognitief, sociaal-emotioneel of gedragsmatig

gebied.
De werkgroep raadt aan om een dag-/weekstructuur te organiseren met aandacht voor rituelen, emotiegerichte activiteiten en activiteiten die ‘zo normaal mogelijk’ zijn. Overweeg om hierin ontspannings- en afleidingstechnieken mee te nemen. Het aanleren hiervan kan effectief zijn bij angst (17). Therapie gericht op ontspanning en afleiding verlangt doorgaans begeleiding bij de start. Ook valt inzet van mindfulness te overwegen (18). In 2021, werd een Randomized Controlled Trial gepubliceerd waaruit blijkt dat mindfulness, internalisatie en aandachtsproblemen kan verminderen in kinderen met kanker vanaf 11 jaar(18). Er zijn ook vormen voor jongere kinderen beschikbaar.

Gezien het gebrek aan specificiteit rond palliatieve zorg is het verstandig de JGZ-richtlijnen en GGZ Zorgstandaarden rond angst (8) en depressie (9) te volgen met inachtneming van de hier vermelde overwegingen en aanbevelingen.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden voor medicamenteuze behandeling van **angst** en **depressie** bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Medicamenteuze behandeling van angst

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bespreek de inzet en het starten van medicatie samen met een KJ-psychiater met ervaring in de palliatieve zorg of een kinderarts/AVG-arts. • Maak bij inzetten van medicatie een afweging of ondersteunende psychologische therapie aangewezen en haalbaar is.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Voor angstreductie bij stervende kinderen, intranasaal midazolam. • Bij acute angst, intranasaal midazolam of oraal lorazepam. • Bij acute angst in kader van pediatrisch delier of psychotische ontregeling, antipsychotica (risperidon, haloperidol).

Doseringsadvies

Doseringen van midazolam, lorazepam, risperidon en haloperidol beschreven in aanbevelingen, zijn te vinden in het kinderformularium (21).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van angst en depressie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op angst en depressie, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling zoals midazolam, lorazepam of antipsychotica op angst en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Er zijn nauwelijks studies bekend die onderzoek hebben verricht naar de medicamenteuze behandeling bij angststoornissen van kinderen in de palliatieve setting. Voor angstreductie bij stervende kinderen is het gebruik van intranasaal toegediende midazolam effectief gebleken (19). Een RCT rapporteerde effectiviteit van intranasaal toegediende midazolam voor procedure gerelateerde anxiolyse (20). De belangrijkste bijwerking was irritatie van de neus. Een alternatief is oraal lorazepam (zie kinderformularium). Let wel op paradoxale reacties bij kinderen.

Benzodiazepinen hebben zowel een anxiolytisch als slaap inducerend effect. Daar onder andere pijn, kortademigheid en misselijkheid versterkt kunnen worden door angst en uitputting, wordt algemeen aangenomen dat benzodiazepinen ook een gunstig effect hebben op andere symptomen in de palliatieve fase, wanneer deze gepaard gaan met angst. De lange halfwaardetijd van sommige anxiolytica kan leiden tot accumulatie en verlengde sedatie.

Bij acute angst in het kader van een pediatrisch delier of psychotische ontregeling zijn antipsychotica (risperidon, haloperidol) het eerst aangewezen. Hiervoor verwijzen wij naar de richtlijn delier.

Wanneer herhalend of aanhoudend angst- of paniekklachten bestaan, zal medicamenteuze inzet bij voorkeur in combinatie moeten gebeuren met niet-medicamenteuze angst reducerende interventies. Gezien het gebrek aan specificiteit rond palliatieve zorg is het daarbij verstandig de JGZ-richtlijnen en GGZ Zorgstandaarden rond angst (8) te volgen met inachtneming van de hier vermelde overwegingen en aanbevelingen.

Zodra (langdurig) medicatie overwogen wordt is het verstandig een KJ-psychiater of kinderarts met ervaring in de palliatieve zorg te betrekken. Via de Comfort Teams of het Netwerk Integrale Kindzorg zijn zorgverleners beschikbaar met ervaring in palliatieve zorg.

Medicamenteuze behandeling van depressie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • de inzet van medicatie in samenspraak met een KJ-psychiater met ervaring in de palliatieve zorg of een kinderarts/AVG-arts. • bij inzetten van medicatie of ondersteunende psychologische therapie aangewezen en haalbaar is. • bij matige tot ernstige depressies bij kinderen vanaf 8 jaar, fluoxetine. • met name bij kinderen met kanker, SSRI's. • methylfenidaat.
Niet doen (sterke aanbeveling)	• Geef geen tricyclische antidepressiva vanwege de mogelijke ernstige nadelen en de noodzaak van spiegelbepalingen.

Doseringsadvies

Doseringen van fluoxetine en SSRI's, zijn te vinden in het kinderformularium (21).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van angst en depressie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van angst en depressie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op angst en depressie, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicamenteuze behandeling zoals fluoxetine, SSRI's of TCA's op depressie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Het Kenniscentrum Kinder- en Jeugdpsychiatrie (KJP) stelt dat bij een vastgestelde depressieve stoornis (bij niet-palliatieve zorg) alleen van fluoxetine de werking en de veiligheid is aangetoond voor de behandeling van matig ernstige tot ernstige depressies bij kinderen vanaf 8 jaar (22).

Voor de werkzaamheid van de SSRI's sertraline, citalopram, escitalopram en de SNRI venlafaxine bestaat enig, maar niet eenduidig bewijs. De effectiviteit van SSRI's bij depressie van kinderen met kanker werd in twee niet-vergelijkende studies aangetoond (23, 24).
Tricyclische antidepressiva (TCA's) en mirtazapine zijn niet werkzamer dan placebo bij de behandeling van depressies in de kinder- en jeugdpsychiatrie. Vanwege de mogelijk ernstige nadelen en de noodzaak van controle van spiegels wordt het gebruik van TCA's in de palliatieve zorg voor kinderen afgeraden (25). TCA's zijn geen onderdeel van de huidige richtlijnen bij kinderen en jeugd. Sommige studies van volwassenen suggereren dat methylfenidaat van betekenis zou kunnen zijn bij depressiebehandeling (26).

Zodra medicatie overwogen wordt is het verstandig een KJ-psychiater of kinderarts met ervaring in de palliatieve zorg te betrekken. Via de Kinder Comfort Teams of het Netwerk Integrale Kindzorg zijn zorgverleners beschikbaar met ervaring in de palliatieve zorg. Het wordt afgeraden om medicamenteuze behandeling in te zetten zonder inzet van psychologische therapie. Gezien het gebrek aan specificiteit rond palliatieve zorg is het verstandig de JGZ-richtlijnen en GGZ Zorgstandaarden rond angst (8) en depressie (9) te volgen met inachtneming van onderstaande overwegingen.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen)

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Angst bij kinderen. Kenniscentrum Kinder- en Jeugdpsychiatrie 2020.
2. Varni JW, Rapoff MA, Waldron SA, Gragg RA, Bernstein BH, Lindsley CB. Chronic pain and emotional distress in children and adolescents. J Dev Behav Pediatr. 1996:154-61.
3. Kashikar-Zuck S, Goldschneider KR, Powers SW, Vaught MH, Hershey AD. Depression and functional disability in chronic pediatric pain. Clin J Pain. 2001:341-9.
4. Steif BL, Heiligenstein EL. Psychiatric symptoms of pediatric cancer pain. J Pain Symptom Manage 1989:191-6.
5. Last BF, Veldhuizen AMv. Information about diagnosis and prognosis related to anxiety and depression in children with cancer aged 8-16 years. Eur J Cancer. 1996:290-4.
6. Verri AP, Scattolin O, Nespoli L, Burgio GR. The leukemic child after therapy. Psychological aspects. Pediatr Med Chir. 1985:545-8.
7. Integraal Kankercentrum Nederland. Depressie (2.0). 2010. Available from www.pallialine.nl/depressie.
8. Bolier L, Speetjens P, Volker D, Sinnema H. JGZ-Richtlijn Angst [Internet]: Nederlands
9. Centrum Jeugdgezondheid; 2016 [cited 2021 July 13]. Available from: https://www.ncj.nl/richtlijnen/alle-richtlijnen/richtlijn/angst.
10. Oud M, van der Zanden R, Coronenberg I, Sinnema H. JGZ-richtlijn Depressie [Internet]: Nederlands Centrum Jeugdgezondheid; 2016 [cited 2021 July 13]. Available from: https://www.ncj.nl/richtlijnen/alle-richtlijnen/richtlijn/depressie.
11. De Keijser J, Boelen P, Smid G. Handboek traumatische rouw. Amsterdam: Boom; 2018.
12. Yalom ID. Existential Psychotherapy: Yalom Family Trust; 1980.
13. Keirse M. Helpen bij verlies en verdriet. Tielt: Lannoo NV; 2017.
14. Speece MW. Children's Concepts of Death. Michigan Family Review. 1995;01(1):57.
15. Stroebe M, Schut H. The dual process model of coping with bereavement: a decade on. Omega. 2010:273-89.
16. Barrera M, Rykov MH, Doyle SL. The effects of interactive music therapy on hospitalized children with cancer: a pilot study. Psycho-oncology. 2002;11(5):379-88.
17. Robb SL, Ebberts AG. Songwriting and digital video production interventions for pediatric patients undergoing bone marrow transplantation, part I: an analysis of depression and anxiety levels according to phase of treatment. J Pediatr Oncol Nurs. 2003.
18. Lizasoain O, Polaino A. Reduction of anxiety in pediatric patients: effects of a psychopedagogical intervention programme. Patient Educ Couns. 1995;25(1):17-22.
19. Abedini S, Habibi M, Abedini N, Achenbach TM, Semple RJ. A Randomized Clinical Trial of a Modified Mindfulness-Based Cognitive Therapy for Children Hospitalized with Cancer. Mindfulness. 2021;12(1):141-51.
20. Bentley R, Cope J, Jenny M, Hain R. Use of intranasal/oral midazolam in paediatric palliative care. Archives of Disease in Childhood. 2002.
21. Ljungman G, Kreuger A, Andréasson S, Gordh T, Sörensen S. Midazolam nasal spray reduces procedural anxiety in children. Pediatrics. 2000;105(1 Pt 1):73-8.
22. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
23. Kenniscentrum kinder- en jeugdpsychiatrie. Depressie bij kinderen en adolescenten (stemmingsstoornis) [08-03-2021]. Available from: .
24. Gothelf D, Rubinstein M, Shemesh E, Miller O, Farbstein I, Klein A. Pilot study: fluvoxamine treatment for depression and anxiety disorders in children and adolescents with cancer. J Am Acad Child Adolesc Psychiatry. 2005:1258-62.
25. DeJong M, Fombonne E. Citalopram to treat depression in pediatric oncology. . J Child Adolesc Psychopharmacol`. 2007:371-7.
26. Goldman A. Oxford textbook of palliative care for children. Oxford: OUP; 2012.
27. Muriel AC, McCulloch R, Hammel JF. Depression, anxiety and delirium. Oxford: 2012. p. 309-Oxford Textbook of Palliative Care for Children. Oxford: 2012. p. 309-18.

Delier

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Jolanda Schieving, voorzitter
Carin Delsman-van Gelder, voorzitter
Hennie Knoester
Lisette 't Hart-Kerkhoffs
Kim van Teunenbroek
en de leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie, voorkomen en oorzaak

Delier is een neuro psychiatrische aandoening die secundair is aan een algemene medische aandoening en is een ernstige complicatie van de onderliggende ziekte of de behandeling ervan (1). Het toestandsbeeld ontwikkelt zich in korte tijd (uren of dagen) met een wisselend gestoord bewustzijn en gestoorde aandacht. Vaak zijn er hallucinaties en/of wanen. Er kunnen drie fenotypes worden onderscheiden:

- Hypoactief delier (ook wel stil delier genoemd), dat wordt gekenmerkt door apathie, verminderde respons en terugtrekking.
- Hyperactief delier, dat wordt gekenmerkt door agitatie, rusteloosheid en emotionele labiliteit.
- Gemengd delier, een combinatie van hypoactief en hyperactief delier (1).

Voor kinderen, ouders, gezin, naasten en ook zorgverleners kan het pediatrisch delier bijzonder beangstigend zijn. Gezondheidswinst is te vinden in tijdige preventie, diagnostiek, behandeling en informatieverstrekking aan ouders door de leden van het behandelteam (1).

Delier kan voorkomen bij kinderen in de palliatieve fase De precieze incidentie is onbekend. Waarschijnlijk is sprake van onder diagnose, zeker in geval van een hypoactief delier.

Een delier is een uiting van een acute diffuse cerebrale ontregeling, meestal multifactorieel bepaald. Er is sprake van een disbalans in neurotransmitters, met name een te weinig aan acetylcholine en een (relatief) teveel aan dopamine. Dit is de reden waarom middelen met een anticholinergisch effect een delier kunnen uitlokken. Ook vormt dit de basis voor het gebruik van dopamine-antagonisten bij de medicamenteuze behandeling van het delier (2).

De volgende risicofactoren zijn geïdentificeerd voor het ontwikkelen van pediatrisch delier:

- leeftijd < 2 jaar;
- ontwikkelingsachterstand;
- kritische ziekte;
- aanwezigheid neurologische aandoening;
- eerder doorgemaakt coma;
- gebruik van algehele anesthesie;
- mechanische beademing;
- fixatie;
- leverfalen.
- verstoring van cerebraal metabolisme (hypoxie, sepsis, orgaan falen, elektrolytstoornissen en onttrekking); (1, 3)
- herhalingsrisico: Vergroot risico op een delier bij kinderen die eerder een delier hebben meegemaakt.

Predisponerende medicatie voor een delier zijn:

- Opiaten, benzodiazepinen, anti-epileptica, anticholinergica, vasopressoren, psychotrope medicatie.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (1).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Schakel, met name in de thuissituatie, ouders en betrokken zorgverleners in voor het stellen van de diagnose delier. Een belangrijke vraag is: laat het kind het voor het kind herkenbare gedrag zien?
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg laagdrempelig overleg met een kinder- en jeugdpsychiater voor het stellen van de diagnose. • Overweeg, ook in de thuissituatie, laagdrempelig gebruik te maken van observatielijsten CAP-D, SOS-PD en PAED. • Overweeg bij signalen van apathie, de diagnose van hypoactief delier.

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Multidisciplinaire richtlijn pediatrisch delier en emergency delier' (2021) van de NvvP wordt de diagnose pediatrisch delier bij voorkeur gesteld door een ervaren (ziekenhuis) kinder- en jeugdpsychiater, kinderarts, kinderanesthesioloog of kinderneuroloog, gebruik makend van de DSM-5 criteria (1). Daarnaast wordt in de richtlijn het volgende aanbevolen:

- Diagnosticeer een delier bij kinderen vanaf 5 jaar die niet kritisch ziek, neurologisch beschadigd of geïntubeerd zijn, op basis van DSM-5 criteria voor delier met behulp van meet- en observatielijsten zoals de PAED.
- Stel de diagnose delier bij kinderen van 3 maanden tot 5 jaar of bij kritisch zieke, neurologisch beschadigde en/of geïntubeerde kinderen op basis van:
  - observatie van meer motorische en gedragsmatige onrust en apathie, zoals in kaart gebracht met observatielijsten als de RASS.
  - observatie van ouders dat ze hun kind niet meer herkennen.
  - uitsluiting van andere logische verklaringen.
- Betrek waar mogelijk een deskundig (ziekenhuis) kinder- en jeugdpsychiater:
  - als door (leden van) een multidisciplinair team (verpleegkundige, arts, pedagogisch medewerker) verandering in kinderpsychologische/psychiatrische symptomen als cognitieve en executieve functies, waarneming, motoriek of het gedrag van het kind wordt gesignaleerd en/of als ouders aangeven dat zij hun kind niet meer herkennen.
  - indien kinderen niet bij bewustzijn zijn of te onrustig zijn, kan een goed neuropsychiatrisch onderzoek niet valide uitgevoerd worden. Beoordeling van het toestandsbeeld op sedatie/apathie en onrust door middel van observatielijsten kan helpen te beoordelen of een kind neuropsychiatrisch onderzocht kan worden (1).

Volgens de richtlijn 'End of life care for infants, children and young people: planning and management (2016)' van de NICE, is het voor kinderen met een neurologische handicap belangrijk om er rekening mee te houden dat tekenen en symptomen van onrust en delier kunnen worden verward met tekenen en symptomen van epilepsie of dystonie (4).

De werkgroep is van mening dat herkenning van een pediatrisch delier in de palliatieve fase vaak wordt bemoeilijkt door de beperkte communicatiemogelijkheden van het kind, ernstige ziekte en/of neurologische beschadiging. Herhaalde observaties van gedrag van het kind en fluctuaties in dit gedrag blijven belangrijk om een delier bij het kind te onderkennen. Observaties van ouders zijn hierin onmisbaar. Aanvullend kunnen observatielijsten behulpzaam zijn bij het stellen van de diagnose. Er zijn meerdere gevalideerde vragenlijsten (zoals SOS-PD, CAP-D, pCAM-ICU). Deze vragenlijsten zijn niet gevalideerd in de thuissituatie, maar kunnen eventueel wel in de thuissituatie gebruik worden.

De diagnose delier kan het beste gesteld kan worden door een ervaren arts met expertise op gebied van delier (bijvoorbeeld kinder-

en jeugdpsychiater). Dit is in de palliatieve fase niet altijd fysiek haalbaar is. Overweeg contact met een van deze experts via telefoon of beeldbellen om zo toch gebruik te maken van deze expertise. Overleg of er mogelijkheden zijn dat een expert naar de verblijfplaats van het kind komt voor beoordeling ter plaatse.

Overweeg bij signalen van apathie, de diagnose hypoactief delier. Deze vorm van delier kan zich juist uiten door ogenschijnlijke afwezigheid van symptomen. Dit wordt in praktijk nogal eens verward met een depressie.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Screen bij kritisch zieke kinderen, dagelijks op beïnvloedbare risicofactoren en behandel deze.

Overwegingen

De werkgroep adviseert om bij kritisch zieke kinderen dagelijks te screenen op beïnvloedbare risicofactoren voor delier en deze te behandelen. Dit om kans op ontwikkeling van een delier te verminderen. Beoordeel hiertoe frequent de noodzaak en dosering van opiaten en/of benzodiazepinen.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van **delier** bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (1, 4)

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zet, waar mogelijk, niet-medicamenteuze interventies gericht op preventie, oriëntatie, communicatie, het afstemmen van prikkels en veiligheid in ter behandeling van pediatrisch delier. • Betrek ouders zoveel mogelijk bij de zorg voor het kind. • Een delier is een heftige ervaring voor alle betrokkenen. Zorg voor adequate (na)zorg voor het kind en gezin, omgeving en de hulpverleners (in de vorm van scholing).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van delier.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op delier, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze behandeling van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Multidisciplinaire richtlijn pediatrisch delier en emergency delier’ (2021) van de NvvP kan niet-medicamenteuze behandeling van een delier naast het streven de duur van het delier zoveel mogelijk te verkorten, zich ook richten op veiligheidsgerichte interventies en reductie van stress. Denk hierbij aan het optimaliseren van comfort van het kind en vermindering van stress voor de omgeving(1).

De werkgroep adviseert, gebruik te maken van volgende interventies gericht op preventie, oriëntatie, communicatie, het afstemmen van prikkels en veiligheid, ter optimalisatie van het comfort van het kind (1).
Het is hierbij van belang te beseffen dat het beeld van delier fluctueert over de dag en ook kan fluctueren in de loop der dagen. Hierdoor kan er niet te snel geconcludeerd worden dat een verbetering van het beeld wordt veroorzaakt door een interventie of

behandeling.

Preventieve punten van aandacht:

- Beperk het fixeren van het kind zo veel mogelijk (bv door fysiek toezicht).
    - Vraag bij het stoppen van sedativa gericht naar vervelende dromen of denkbeelden bij het kind. Indien die er zijn, kan het kind worden gerustgesteld.
- Oriëntatie
    - Bevorder de oriëntatie van het kind door: een klok en kalender, het aanbieden van bekende foto's, muziek en speelgoed, nabijheid van bekende personen zoals ouders/verzorgers, een whiteboard, het noemen van naam en functie van medewerkers, een bril of gehoorapparaat.
    - Verbeter het dag-nachtritme door: het aanbieden van activiteiten, het aanbieden van daglicht en 's nachts gedempt licht op de kamer.
- Communicatie
    - Houd rekening met gestoorde aandachts- en geheugenfuncties en stem communicatie goed af op het kind. Denk aan het praten in eenvoudige zinnen en het herhalen van informatie.
    - Spreek kalm en bevestigend, bied afleiding aan, bied fysiek contact (vasthouden en/of aanraken).
    - Ondersteun de communicatie eventueel met hulpmiddelen zoals een schrijfblok, een aanwijskaart of elektronische middelen.
- Afstemmen prikkels
    - Voorkom overprikkeling door geluid, tocht, licht, te veel mensen. Oorpluggen kunnen hierbij behulpzaam zijn. Houd geen gesprekken aan het bed.
    - Verplaats het kind eventueel naar een rustigere omgeving (hyperactief delier) of een meer stimulerende omgeving (hypoactief delier).
    - Voer lichaamsgerichte, bewegingsgerichte en beweeggedragsmatige interventies uit bij het kind en benoem deze tijdens de uitvoering.
- Veiligheid en begeleiding
    - Betrek de ouders zo veel mogelijk bij de zorg voor het kind. Bied de aanwezigheid van ouders middels rooming-in of de opname van de stem van ouders.
    - Laat het kind zo veel mogelijk door dezelfde verpleegkundigen verzorgen om zo veel mogelijk uniformiteit in benadering en behandeling te geven.
    - Zorg voor een continue, goede scholing voor artsen en verpleegkundigen over alle facetten van delier om de ouders en kind goed te informeren en te begeleiden.
    - Bied kind en gezin voorlichting over delier (mondeling en ook schriftelijk door middel van een voorlichtingsfolder).
    - Bied desgewenst religieuze of spirituele ondersteuning aan.
    - Een delier is een heftige ervaring voor kinderen, hun ouders, broers en zussen en naasten. Bied nazorg aan en bespreek risico's op herhaling bij een nieuwe uitlokkende factor.
    - Overweeg veiligheidsgerichte interventies (bedhekken, antislipmaatregelen, fysiek toezicht

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van **delier** bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor medicamenteuze behandeling ter preventie van delier (B.3.3.a), antipsychotica (B.3.3.b.) en benzodiazepinen (B.3.3.c.) zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (1, 4).

Medicamenteuze behandeling ter preventie van pediatrisch delier

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Geen aanbeveling mogelijk	Adviezen over het gebruik van medicamenteuze behandeling ter preventie van pediatrisch delier, bijvoorbeeld met antipsychotica, kunnen niet onderbouwd worden door gebrek aan bewijs.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van delier.
C	Geen behandeling /placebo.
O	Effect op delier, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicamenteuze behandeling ter preventie op delier en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Er is geen bewijs voor medicamenteuze preventie van pediatrisch delier (bijvoorbeeld met antipsychotica).

Antipsychotica (haloperidol, risperidon en quetiapine)

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met een delier, behandeling met medicatie als niet-medicamenteuze interventies onvoldoende snel effect hebben. • Afhankelijk van het bijwerkingen profiel, medicamenteuze interacties en beschikbare toedieningswegen, kan een keuze gemaakt worden tussen risperidon of haloperidol. • Overweeg bij non-respons of bijwerking op eerst toegediende middel (haloperidol of risperidon), te switchen van middel of toedienen van quetiapine. • Wees bij starten van antipsychotica alert op bijwerkingen waaronder extrapiramidale symptomen en verlenging van QT-interval. • Overweeg, bij ernstige acute dystonie als bijwerking van medicatie die behandeld moet worden, biperideen.

Doseringsadvies

Doseringen van risperidon, haloperidol zijn te vinden in het kinderformularium (5).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van delier.
C	Geen behandeling /placebo.
O	Effect op delier, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van antipsychotica (haloperidol, risperidon en quetiapine) op delier en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Multidisciplinaire richtlijn pediatrisch delier en emergency delier’ (2021) van de NvvP kan behandeling van een delier met medicatie bij kinderen overwogen worden indien niet-medicamenteuze interventies onvoldoende snel effect hebben (1).

De werkgroep is van mening dat medicamenteuze behandeling overwogen moet worden, wanneer er sprake is van ernstige angst, onrust, wanen, hallucinaties en/of discomfort of stress bij het kind en omgeving. Daarnaast dienen medicamenteuze interventies overwogen te worden wanneer het delier leidt tot gevaar voor infuuslijnen of zelfbeschadiging.

De werkgroep heeft geen duidelijke voorkeur in keuze voor risperidon of haloperidol. Keuze van het middel wordt gemaakt op basis van het bijwerkingenprofiel, interacties, beschikbare toedieningsvormen en -wegen en farmacokinetiek.
Haloperidol heeft de voorkeur als per-os-toediening niet mogelijk is, aangezien risperidon alleen per os kan worden toegediend. Haloperidol kan naast intraveneus ook buccaal of subcutaan toegediend worden. Haloperidol werkt buccaal of parenteraal toegediend ongeveer tweemaal zo sterk als oraal. Haloperidol is pijnlijk bij intramusculaire toediening (2).

Het is belangrijk om alert te zijn op bijwerkingen, met name extrapiramidale bijwerkingen, bij starten van antipsychotica. Monitor deze bijwerkingen dagelijks. Bijwerking van haloperidol kunnen onder meer zijn: extrapiramidale symptomen en verlenging van het QT-interval.
Weeg het risico op QT-tijdverlenging bij starten met antipsychotica af. De richtlijn 'Multidisciplinaire richtlijn pediatrisch delier' beveelt aan om bijscholing te geven aan behandelend somatisch artsen en verpleegkundigen over de te verwachten bijwerkingen van antipsychotica, met name extrapiramidale bijwerkingen (1). Hierin ligt een rol voor de (kinder)psychiater of de arts die regelmatig deze medicatie voorschrijft. Kinder Comfort Teams kunnen hierin een adviserende rol spelen.
Bij non-respons of bijwerkingen op het eerste middel is switchen van middel te overwegen. Hierbij kan ook quetiapine overwogen worden.

Bij de keuze voor het geneesmiddel speelt mee of er een wens is niet meer naar het ziekenhuis te gaan, afhankelijk van de fase van ziekte van het kind. In een ziekenhuis kunnen bijwerkingen (QT-verlenging) makkelijker gemonitord worden en kan sneller ingegrepen worden (bij extrapiramidale bijwerkingen). De werkgroep adviseert te overwegen om bij ernstige dystonie als bijwerking van medicatie (zoals haloperidol) dat leidt tot discomfort, biperideen te geven.

Het is van belang te beseffen dat het beeld van delier fluctueert over de dag en ook kan fluctueren in de loop der dagen. Hierdoor kan niet te snel geconcludeerd worden dat een verbetering van het beeld wordt veroorzaakt door een interventie of behandeling.

Benzodiazepinen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen in de terminale fase met een refractair delier, palliatieve sedatie.

Doseringsadvies

Doseringen zijn te vinden in de richtlijn palliatieve sedatie.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van delier bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van delier.
C	Geen behandeling /placebo.
O	Effect op delier, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van benzodiazepinen op delier en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management (2016)’ van de NICE, kunnen benzodiazepinen zoals midazolam, diazepam, of lorazepam overwogen worden wanneer een kind of jongere behandeling voor onrust nodig heeft en het eind van het leven nadert (4).

Benzodiazepinen worden vaak gebruikt vanwege hun anxiolytisch effect en het gemak van toediening. Soms is de enige optie bij kinderen met een delier in de terminale fase om het kind te sederen, al dan niet in combinatie met haloperidol. Het doel is dan de onrust van het kind te verminderen (3). Bij refractair delier in de terminale fase kan palliatieve sedatie worden overwogen, als er sprake is van ondraaglijk lijden door één of meer refractaire symptomen, die niet (anders) bestreden kunnen worden (zie ook: palliatieve sedatie).
Lorazepam kan overwogen worden ter medicamenteuze ondersteuning vaneen ernstig verstoord dag-nacht ritme.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Nederlandse Vereniging voor Psychiatrie. Multidisciplinaire richtlijn pediatrisch delier (PD) en emergence delier (ED) 2021 [cited 2022 June 1]. Available from: https://richtlijnendatabase.nl/richtlijn/pediatrisch_delier_pd_en_emergence_delier_ed/startpagina_-_pediatrisch_delier_pd_en_emergence_delier_ed.html..
2. Integraal Kankercentrum Nederland. Richtlijn Delier [Internet]2010 [cited 2021 March 1]. Available from: https://www.pallialine.nl/delier.
3. Goldman A, Hain R, Liben S. Oxford Textbook of Palliative Care for Children: Oxford University Press; 2012.
4. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
5. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.

Dyspneu

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Marinka de Groot, voorzitter
Mariska Nieuweboer
Willemien de Weerd
Linda Corel
Carla Juffermans
Cindy Joosen
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie en oorzaak

Dyspneu wordt omschreven als het subjectieve gevoel van gestoorde of bemoeilijkte ademhaling. Dyspneu wordt vaak benoemd als 'kortademigheid', 'benauwdheid', 'ademnood', of 'geen lucht kunnen krijgen'. Het is een van de meest onaangename en bedreigende symptomen. Het gaat vaak gepaard met angst bij het kind en gezin (zie richtlijn angst en depressie). Er is geen duidelijke relatie tussen het subjectieve gevoel van dyspneu en objectieve bevindingen zoals intrekkingen, neusvleugelen, gebruik van hulpademhalingsspieren of zuurstofgehalte van het bloed en prestatievermogen.

Dyspneu komt voor bij 40-65% van de kinderen met maligne aandoeningen (1-3). De impact van dyspneu is groot, zowel op het kind als op de naasten, mede door de functionele beperkingen op fysiek en sociaal gebied. Dyspneu vermindert de kwaliteit van leven sterk en wordt in de palliatieve fase soms als een indringender probleem ervaren dan pijn (4). Volwassenen met dyspneu in de laatste levensfase willen minder graag verder leven en hebben ook een kortere levensverwachting dan palliatieve patiënten zonder dyspneu (5, 6). We gaan ervan uit dat dit voor kinderen net zo geldt.

De differentiaaldiagnose van dyspneu is enorm groot en kan het best via een anatomische benadering worden georganiseerd:

- Bovenste luchtwegen
    - Obstructie van keel of trachea door tumor, secreet, aspiratie of corpus alienum
- Pulmonaal
    - Obstructie van de centrale luchtwegen (tumor, secreet, corpus alienum, bloeding).
    - Afname ventilerend oppervlak ten gevolge van:
        - operatie (lobectomie, pneumectomie)
        - atelectase
        - metastasen
    - Interstitiële afwijkingen ten gevolge van:
        - bestralingspneumonitis/fibrose
        - longafwijkingen ten gevolge van chemotherapie
        - lymfangitis carcinomatosa
        - astma
        - Infecties
        - longembolie
- Extrapulmonaal/ intrathoracaal
    - pleuravocht
    - pneumothorax
    - vena cava superior syndroom
- Cardiaal
    - overvulling/hartfalen
    - pericarditis
    - ritmestoornissen
- Overig

- anemie
- ascites/ruimte innemend proces
- parese van de n. recurrens of de n. phrenicus
- neuromusculaire aandoeningen
- psychogene factoren (angst)

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Wel is er één systematische review gevonden over diagnostische methoden voor het herkennen van dyspneu bij kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening (7). De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik bij kinderen tussen 6 en 18 jaar, een VAS of NRS schaal om de mate dyspneu in te schatten of interventies te evalueren. • Zet, bij kinderen onder de 6 jaar of bij kinderen met een (ernstige) verstandelijke beperking, vertegenwoordigers (ouders en hulpverleners) in om door middel van een VAS of NRS schaal de mate van dyspneu in te schatten of interventies te evalueren.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg volgend aanvullend onderzoek als dit therapeutische consequenties heeft:
	  ◦ Meting van ademfrequentie, zuurstofsaturatie met behulp van saturatiemeter of het aantal woorden dat op één ademteug gezegd kan worden.
	  ◦ Laboratoriumonderzoek (Hb, bloedgas).
	  ◦ Aanvullend röntgenonderzoek, longfunctieonderzoek, bronchoscopie.

Overwegingen

In het systematisch review van Pieper et al., wordt onderscheid wordt gemaakt tussen acht verschillende diagnostische methoden voor het herkennen van dyspneu bij kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening (7):

- Dalhousie dyspnea scale wordt gebruikt voor het nauwkeurig beoordelen van gevoel van dyspneu en is gevalideerd voor kinderen vanaf 8 jaar met Cystic fibrosis of astma.
- Modified Borg scale kan in combinatie met de 'fifteen-count breathless score' de betrouwbaarheid en nauwkeurigheid van de meting van dyspneu verbeteren. De Modified Borg Scale is gevalideerd voor kinderen vanaf 9 jaar met Cystic fibrosis.
- Visual Analogue Scale (VAS) kan in combinatie met de 'fifteen-count breathless score' de betrouwbaarheid en nauwkeurigheid van de meting van dyspneu verbeteren. De VAS is niet gevalideerd voor kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening.
- Medical Research Council Dyspnea is niet gevalideerd voor kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening.
- Numeric rating scale (NRS) is niet gevalideerd voor kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening.
- Memorial Symptom Assessment Scale is niet gevalideerd voor de beoordeling van dyspneu als op zichzelf staand symptoom voor kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening.
- Liverpool Respiratory Symptom Questionnaire is gevalideerd voor gezonde kinderen en kinderen met Cystic fibrosis tussen de 6 en 12 jaar.
- Fifteen-Count breathless score is gevalideerd voor kinderen met Cystic fibrosis tussen 6 en 18 jaar.

Pieper et al., concludeert dat er geen gouden standaard kan worden vastgesteld voor de beoordeling van dyspneu bij kinderen met een levensbedreigende of levensduurverkortende complexe chronische aandoening om de volgende redenen:

- De intensiteit van dyspneu en het lijden van het kind worden vaak door de ouders of verzorgers gerapporteerd omdat het kind daar zelf niet toe in staat is. Intensiteit van dyspneu en lijden van het kind wordt daardoor zeer waarschijnlijk onderschat.
- Slechts vier van de acht diagnostische methoden zijn gevalideerd voor kinderen met een levensbedreigende of

levensduurverkortende complexe chronische aandoening.
- Geen van de diagnostische methoden zijn gevalideerd voor kinderen jonger dan 6 jaar (7).

De werkgroep is van mening dat het gebruik van een VAS of NRS, door rapportage van het kind zelf of diens vertegenwoordigers (ouders/ verzorgers) van meerwaarde kan zijn om een trend te zien en om het effect van interventies te bepalen. Het gebruik van eenvoudige schalen is effectief en snel. Hierdoor kan behandeling van dyspneu zo snel en adequaat mogelijk ingezet kan worden.

In het geval dat kinderen niet zelf kunnen rapporteren, in ieder geval bij kinderen onder de 6 jaar of bij kinderen met een (ernstige) verstandelijke beperking, kunnen ouders en hulpverleners ingezet worden om door middel van een VAS of NRS de mate van dyspneu in te schatten.

Soms kan aanvullende diagnostiek waardevol zijn als dit ook therapeutische consequenties heeft, bijvoorbeeld een saturatiemeting, bloedonderzoek, röntgenonderzoek, longfunctieonderzoek en bronchoscopie),

In de thuissituatie kan zuurstofsaturatie gemonitord worden door middel van een saturatiemeter. Houd er rekening mee dat de observatie van het kind over de ervaren dyspneu de meest relevante informatie geeft. Een saturatiemeter kan worden ingezet om deze observatie te ondersteunen. Daarnaast kan het inzetten een saturatiemeter overwogen worden om ouders/verzorgers te alarmeren bij incidenten waar ingegrepen moet worden en wanneer het kind voor zuurstof gebruik afhankelijk is van saturatie-waarden.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Bij dyspneu als gevolg van groei van primaire tumor, pleuravocht of metastasen, het geven van radiotherapie of chemotherapie. • Bij lokale obstructie van de luchtwegen, een tracheotomie, het plaatsen van een stent of in specifieke gevallen intraluminale behandeling (laser, cauterisatie). • Behandeling van een infectie of andere comorbiditeit zoals astma, ritmestoornissen, reflux, drainage van vochtcollecties in pleura, pericard of peritoneum, pneumothorax. • Bij anemie, een bloedtransfusie bij Hb < 5 mmol/l (zie: erytrocytentransfusie – hematologische verschijnselen).

Overwegingen

De genoemde lijst met differentiaaldiagnoses (zie: inleiding, definitie en oorzaak) is niet uitputtend maar geeft wel een goed idee van het spectrum aan mogelijke oorzaken van dyspneu in de palliatieve fase. In sommige gevallen is het mogelijk om de onderliggende pathologie te vinden en door gerichte interventies (chirurgie, bestraling, diuretica) de oorzaak te behandelen.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er is één RCT gevonden over het effect van hoog intensieve training bij kinderen met Cystic Fibrosis (8). Daarnaast is er één RCT gevonden over het effect van wandelen op een loopband in combinatie met non-invasieve beademing bij kinderen met Cystic Fibrosis (9).
Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere niet-medicamenteuze behandelingen van dyspneu bij kinderen in de palliatieve fase waaronder fysiotherapeutische technieken, ventilatie, zuurstof, en ontspannings- en afleidingstechnieken. Overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (10, 11).

Hoog intensieve training

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Geen aanbeveling mogelijk	• Hoog intensieve training lijkt geen effect te hebben op benauwdheid in vergelijking met laag intensieve training. Het toepassen van hoog intensieve training kan niet worden onderbouwd. Daardoor is het geven van een aanbeveling niet mogelijk.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect van hoog intensieve training is op mate van dyspneu bij kinderen en jongeren met Cystic Fibrosis in vergelijking met laag intensieve training (8).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat hoog intensieve training inspanningscapaciteit (in het specifiek uithoudingsvermogen van de inspiratoire spieren) verhoogt bij kinderen met Cystic Fibrosis, in vergelijking met laag intensieve training (8). Er is geen significant effect gevonden van andere uitkomsten gerelateerd aan inspanningscapaciteit (Wmax, VO2max, VEmax, PiMax) (8).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van hoog intensieve training op longfunctie (FEV1 en FVC) bij kinderen en jongeren met Cystic Fibrosis in vergelijking met laag intensieve training (8).

Overwegingen

Hoog intensieve training lijkt geen effect te hebben op benauwdheid in vergelijking met laag intensieve training (8). Het toepassen van hoog intensieve training kan niet worden onderbouwd. Daardoor is het geven van een aanbeveling niet mogelijk.

Fysiotherapeutische technieken o.a. ademhalingsoefeningen en wisselligging

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef informatie en adviezen over ademhalingsoefeningen en andere fysiotherapeutische technieken (zie ook: Hoesten – fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie).
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg inzet van een (kinder)fysiotherapeut voor het toepassen van fysiotherapeutische technieken, zoals ademhalingsoefeningen en wisselligging (zie ook: Hoesten – fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van fysiotherapeutische technieken o.a. sputum-evacuatie en ademhalingsoefeningen op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Dyspneu in de palliatieve fase’ (2015) van het IKNL, dienen bij volwassenen in de palliatieve fase adviezen te worden gegeven ten aanzien van ademhalingsoefeningen en -technieken, houding en doseren van inspanning. Hiervoor kan, indien nodig en beschikbaar een gespecialiseerd verpleegkundige of gespecialiseerd fysiotherapeut ingeschakeld worden (10). Neurostimulatie en vibratie van de thoraxwand wordt niet aanbevolen bij volwassenen in de palliatieve fase (10).

De werkgroep is van mening dat het voor kind(eren) en gezin fijn is om iets te kunnen doen bij dyspneu. Dit leidt tot verbetering van het gevoel van dyspneu. Het inzetten van niet-medicamenteuze interventies is prettig, aangezien sommige medicamenteuze interventies ook ongewenste bijwerkingen hebben.
Het toepassen fysiotherapeutische technieken zoals ademhalingsoefeningen en wisselligging (houdingsdrainage) onder begeleiding van een (kinder)fysiotherapeut, kan verlichting geven. Het toepassen van wisselligging kan bijdragen aan sputumevacuatie bij onder andere bedlegerige kinderen. (zie ook: Hoesten – fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie).
Houd er rekening mee dat het inzetten van (kinder)fysiotherapeut kan zorgen voor nog meer zorgverleners in de huiselijke sfeer en in het ziekenhuis, wat ook als belastend kan worden ervaren. Er moet goed afgestemd worden wat van belang en of de voordelen tegen de nadelen opwegen.

Non-invasieve beademing

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij dyspneu door Cystic Fibrosis, non-invasieve beademing.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van wandelen op een loopband met non-invasieve beademing op de mate van dyspneu bij kinderen met Cystic Fibrosis in vergelijking met wandelen op een loopband zonder non-invasieve beademing (9).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat wandelen op een loopband in combinatie met non-invasieve beademing, de loopafstand verhoogt bij kinderen met Cystic Fibrosis in vergelijking met wandelen op een loopband zonder non-invasieve beademing (9). Er is geen significant effect gevonden voor andere uitkomsten gerelateerd aan inspanningscapaciteit zoals zuurstofverzadiging, hartslag en ademhalingsfrequentie (9).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat wandelen op een loopband in combinatie met non-invasieve beademing, de longfunctie (FEV1 in ml, MV, TV, en Vrcp) bij kinderen met Cystic Fibrosis verbetert in vergelijking met wandelen op een loopband zonder non-invasieve beademing (9). Er is geen significant effect gevonden voor andere uitkomstmaten gerelateerd aan longfunctie zoals FEV1 %, FVC in ml and %, FEF25e75, Vrca, Vab, Ti, Te, Ttot, Ti/tot, RR/vT (9).

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat bij dyspneu door Cystic Fibrosis inzet van non-invasieve beademing (NIV) overwogen kan worden bij dyspneu door Cystic Fibrosis. Er is weinig evidence over NIV in palliatieve setting bij andere aandoeningen. NIV kan een behandeling/overweging zijn bij een acute en chronische respiratoire insufficiëntie. Overleg eventueel met een Centrum voor ThuisBeademing om te bepalen of NIV verbetering van kwaliteit van leven kan geven (12, 13).

Gebruik van een ventilator

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het gebruik van een (hand)ventilator om het gezicht te koelen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van ventilatie op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘dyspneu in de palliatieve fase’ (2015) van het IKNL kan bij volwassenen in de palliatieve fase, gebruik van een ventilator overwogen worden (10).
De werkgroep is van mening dat het inzetten van een ventilator eenvoudig verlichting kan geven in het gevoel van dyspneu wanneer deze gericht wordt op het gezicht. Inzet van ventilator geeft nauwelijks ongewenste effecten. Indien het niet bevalt of niet werkt kan dit direct worden gestaakt. De interventie is eenvoudig toe te passen en relatief goedkoop (14).
Een gerandomiseerde, gecontroleerde cross-over trial bij volwassenen in de palliatieve fase (gemiddeld 71,3 jaar), rapporteerde een vermindering van sensatie van kortademigheid door gebruik van een ventilator gericht op het gezicht in vergelijking met een ventilator gericht op de benen (14).

Zuurstof

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg toedienen van zuurstof als een proefbehandeling. Stop met toedienen van zuurstof wanneer het geen verlichting geeft.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van zuurstof op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Care of dying adults in de last days of life’ (2015) van de NICE, wordt het niet aanbevolen om op routinematige basis te starten met toedienen van zuurstof (11).
Volgens de werkgroep, zullen enkele patiënten zich mogelijk beter kunnen voelen door zuurstoftoediening en kan een proefbehandeling worden overwogen. Het is belangrijk om er bewust van te zijn dat zuurstoftoediening het leven (en het lijden) van het kind misschien ongewild kan verlengen omdat een natuurlijke manier van sterven (zuurstofsaturatie in het bloed die daalt waardoor het hart stopt met kloppen) nu weggenomen wordt. Het lijden wordt dus mogelijk verlengd. Het toedienen van zuurstof dient zeer selectief worden toegepast. Wanneer het geen verlichting geeft, stoppen met toedienen van zuurstof.

Ontspannings- en afleidingstechnieken

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen **(sterke aanbeveling)**	• Creëer een rustige omgeving.
Overweeg **(zwakke aanbeveling)**	• Overweeg experts in te schakelen voor zelfhypnose. • Overweeg ontspannings- en afleidingstechnieken en het gebruik van focustaal.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van ontspannings- en afleidingstechnieken op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘dyspneu in de palliatieve fase’ (2015) van het IKNL kunnen bij volwassenen in de palliatieve fase ontspanningsoefeningen overwogen worden vooral wanneer angst en spanning een rol spelen. Hiervoor kan, indien nodig en beschikbaar, een gespecialiseerd verpleegkundige of (kinder)fysiotherapeut ingeschakeld worden (10).
Het gebruik van zelfhypnose bij kinderen om met dyspneu om te gaan lijkt effectief te zijn (15).
Er is onvoldoende bewijs om te beoordelen of afleidende geluiden (muziek), relaxatie, counseling en ondersteuning al dan niet samen met ontspanningstherapie, casemanagement en psychotherapie werken. De meeste studies over dyspneu betreffen COPD-patiënten; slechts enkele studies includeren volwassenen met andere aandoeningen.
De werkgroep is van mening dat het verschillende afleidingstechnieken en ontspanningstechnieken, zoals ontspanningsoefeningen, focustaal en hypnose kunnen bijdragen aan een verminderde beleving van dyspneu door het kind. Deze dienen dus altijd overwogen te worden.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over dyspneu bij kinderen in de palliatieve fase. Overwegingen en aanbevelingen voor **opioïden**, **corticosteroïden** en **behandeling van refractair dyspneu** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (10, 11).

Opioïden

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef fentanyl neusspray intranasaal voor snelle behandeling van dyspneu en angstreductie. • Start morfine oraal, intraveneus of subcutaan als de benauwdheid discomfort geeft.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg lorazepam of midazolam (in combinatie met morfine) om het ervaren discomfort te verminderen, zeker als er ook sprake is van sterke angst.

Doseringsadvies

Doseringen van fentanyl, morfine, lorazepam en midazolam zijn te vinden in het kinderformularium (19).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van opioïden op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Care of dying adults in the last days of life' (2015) van de NICE, kan overwogen worden om ademloosheid te behandelen met een opioïde, benzodiazepine of een combinatie van een opioïde en benzodiazepine (11).
Volgens de richtlijn 'Dyspneu in de palliatieve fase' (2015) van het IKNL kan bij volwassenen in de palliatieve fase overwogen worden om bij onvoldoende effect van morfine, zeker als angst en spanning een rol lijken te spelen, een benzodiazepine (bijvoorbeeld oxazepam of lorazepam) toe te voegen (10).
De werkgroep is van mening dat voor het kind snelle behandeling van de klachten van dyspneu zeer belangrijk is. Dyspneu is een onaangename gewaarwording die gepaard gaat met angst voor kind, gezin en naasten. Intranasaal fentanyl neusspray is eenvoudig in te zetten en geeft snel verlichting (16). Daarnaast kan het toedienen van benzodiazepinen en morfine worden overwogen (17, 18). Kies voor de toedieningsweg IV of SC afhankelijk van de situatie en voorkeur patiënt en eventueel thuiszorg.

Corticosteroïden

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij dyspneu voortkomend uit luchtwegzwelling, atelectase of broncho-obstructie, dexamethason, andere steroïden, luchtwegverwijders of mucolytica.

Doseringsadvies

Doseringen van medicaties in bovenstaande aanbevelingen, zijn te vinden in het kinderformularium (19).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van corticosteroïden op dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat dexamethason of andere steroïden ingezet kunnen worden bij dyspneu voortkomend uit luchtwegzwelling, atelectase of broncho-obstructie. Andere medicatie die mogelijk verlichting zou kunnen geven, afhankelijk van de onderliggende ziekte (bijvoorbeeld astma), zijn, luchtwegverwijders, inhalatiesteroïden of mucolytica (20).

Behandeling van refractair dyspneu

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen in de terminale fase met een refractair dyspneu, palliatieve sedatie (zie: palliatieve sedatie).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van dyspneu bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van dyspneu.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op dyspneu, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van behandeling van refractaire dyspneu en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Bij de behandeling van kinderen met refractair dyspneu in de terminale fase kan palliatieve sedatie overwogen worden.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen). De werkgroep adviseert waar mogelijk een VAS of NRS schaal te gebruiken om effect van interventies te evalueren (zie: diagnostiek).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Cramp F, Daniel J. Exercise for the management of cancer-related fatigue in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2008(2):CD006145.
2. Hain RD, Patel N, Crabtree S, Pinkerton R. Respiratory symptoms in children dying from malignant disease. Palliat Med. 1995;9(3):201-6.
3. Wolfe J, Hinds P. Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care: Saunders; 2011.
4. Booth S, Silvester S, Todd C. Breathlessness in cancer and chronic obstructive pulmonary disease: Using a qualitative approach to describe the experience of patients and carers. Palliative and Supportive Care. 2003;1(4):337-44.
5. Homsi J, Luong D. Symptoms and survival in patients with advanced disease. J Palliat Med. 2007;10(4):904-9.
6. Tataryn D, Max Chochinov H. Predicting the Trajectory of Will to Live in Terminally Ill Patients. Psychosomatics. 2002;43(5):370-7.Pieper L, Zernikow B, Drake R, Frosch M, Printz M, Wager J. Dyspnea in Children with Life-Threatening and Life-Limiting Complex Chronic Conditions. J Palliat Med. 2018;21(4):552-64.
7. de Jong W, van Aalderen WM, Kraan J, Koeter GH, van der Schans CP. Inspiratory muscle training in patients with cystic fibrosis. Respir Med. 2001;95(1):31-6.
8. Lima CA, Andrade Ade F, Campos SL, Brandao DC, Fregonezi G, Mourato IP, et al. Effects of noninvasive ventilation on treadmill 6-min walk distance and regional chest wall volumes in cystic fibrosis: randomized controlled trial. Respir Med. 2014;108(10):1460-8.
9. Integraal Kankercentrum Nederland. Dyspneu in de palliatieve fase (3.0). 2015. Available from: www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase.
10. National Institute for Health and Care Excellence. Care of dying adults in the last days of life. [Internet]. London: NICE; 2015 [cited 2021 March, 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng31.
11. Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning. Veldnorm chronische beademing bij kinderen [Internet]: VSCA; 2015 [cited 2021 August 11]. Available from: http://www.vsca.nl/files/3314/4282/2352/veldnorm_webversie.pdf.
12. Krivec U, Caggiano S. Noninvasive Ventilation in Palliative Care and Ethical Dilemma. Front Pediatr. 2020;8:483.
13. Galbraith S, Fagan P, Perkins P, Lynch A, Booth S. Does the use of a handheld fan improve chronic dyspnea? A randomized, controlled, crossover trial. J Pain Symptom Manage. 2010;39(5):831-8.
14. Mize WL. Clinical training in self-regulation and practical pediatric hypnosis: what pediatricians want pediatricians to know. J Dev Behav Pediatr. 1996;17(5):317-22.
15. Pieper L, Wager J, Zernikow B. Intranasal fentanyl for respiratory distress in children and adolescents with life-limiting conditions. BMC Palliat Care. 2018;17(1):106.
16. Navigante AH, Cerchietti LC, Castro MA, Lutteral MA, Cabalar ME. Midazolam as adjunct therapy to morphine in the alleviation of severe dyspnea perception in patients with advanced cancer. J Pain Symptom Manage. 2006;31(1):38-47.
17. Simon ST, Higginson IJ, Booth S, Harding R, Bausewein C. Benzodiazepines for the relief of breathlessness in advanced malignant and non-malignant diseases in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2010(1):Cd007354.
18. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
19. Cherney N, Falon M, Kaasa S, Portenoy RK, Currow DC. Terminal Phase. 2015. In: Oxford Textbook of Palliative Medicine [Internet]. Oxford University Press. Available from: https://oxfordmedicine.com/view/10.1093/med/9780199656097.001.0001/med-9780199656097-part-18.

Hematologische verschijnselen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Katja Heitink-Polle, voorzitter
Mariska Nieuweboer
Willemien de Weerd
Saskia Gischler
Linda Corel
Carla Juffermans
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie en oorzaak

Anemie en trombocytopenie als uiting van beenmerg falen zijn veelvoorkomende verschijnselen bij kinderen in de laatste levensfase ten gevolge van een maligniteit. Anemie wordt gedefinieerd als een hemoglobinegehalte lager dan de normaalwaarde voor de leeftijd. Anemie gaat vaak gepaard met klachten van moeheid, zwakte, futloosheid, matige eetlust, dyspneu, inspanningstolerantie, hartkloppingen en duizeligheid. Deze symptomen zijn vaak aspecifiek en kunnen verschillen, afhankelijk van de leeftijd van het kind. De klachten zijn vaak moeilijk te onderscheiden van klachten door andere oorzaken bij het terminale kind.
Een trombocytopenie is gedefinieerd als aantal trombocyten < 150 x 10^9/l. Symptomen, zoals slijmvliesbloedingen of hematomen, ontstaan over het algemeen pas bij trombocyten < 50 x 10^9/l, spontane bloedingen bij een trombocytengetal < 20 x 10^9/l. Een verhoogde bloedingsneiging kan naast een trombocytopenie ook veroorzaakt worden door een trombocytopathie of een tekort aan stollingsfactoren.
Trombose, het optreden van een stolsel in een bloedvat (arterie of vene) of in het hart, als paraneoplastisch verschijnsel of ten gevolge van langdurige immobilisatie, komt in tegenstelling tot volwassenen weinig voor bij kinderen in de palliatieve fase.

De oorzaak van anemie bij kinderen in de palliatieve fase wordt bepaald door de onderliggende ziekte.
Anemieën kunnen worden ingedeeld in:

- Primaire anemie ten gevolge van een structureel defect in de aanmaak van erytrocyten, leidend tot hemolyse (sikkelcelanemie, thalassemie).
- Secundaire anemie:
    - Ten gevolge van een verminderde aanmaak (chronische ziekte, chronische nierinsufficiëntie, deficiënties door malnutritie, beenmerg falen).
    - Ten gevolge van een toegenomen afbraak of verlies (hemolyse, ten gevolge van medicatie, chronische bloeding).

Bloedingen ontstaan door:

- Trombocytopenie door:
    - een aanmaakstoornis door beenmerg falen ten gevolge van een maligniteit (of de behandeling ervan) of stapelingsziekte.
    - een verhoogd verbruik secundair aan hypersplenisme of bij diffuus intravasale stolling.
    - trombocytopathie: een trombocytenfunctiestoornis ten gevolge van een onderliggende ziekte, bij bijvoorbeeld metabole stoornissen ten gevolge van een uremie of door medicijngebruik (aspirine).
    - tekort aan stollingsfactoren:
    - primair veroorzaakt door een aangeboren tekort aan stollingsfactoren (hemofilie).
    - secundair ten gevolge van een onderliggende ziekte bijvoorbeeld leverfalen.

Trombose kan ontstaan als paraneoplastisch verschijnsel bij maligniteiten of bij langdurige immobilisatie.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van hematologische verschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Doe alleen diagnostiek als het belangrijke therapeutische consequenties heeft zonder teveel belasting voor het kind.

Overwegingen

Aanbevolen wordt pas diagnostiek in te zetten naar de oorzaak van de anemie, trombocytopenie of stollingsstoornis, als het kind symptomen vertoont en de behandeling van de onderliggende oorzaak de kwaliteit van leven voor het kind verbetert zonder een te grote belasting voor het kind. Het doen van diagnostiek wordt afgeraden als de nadruk van de behandeling op symptoombestrijding ligt.
Bloedonderzoek naar het hemoglobinegehalte, type anemie en bouwstenen in de bloedaanmaak geven inzicht in het soort anemie en de onderliggende oorzaak. Leukocyten- en trombocytenaantal differentiëren of er sprake is van beenmerginfiltratie of beenmergfalen. Oriënterend stollingsonderzoek en eventueel specifiek onderzoek naar individuele stollingsfactoren kunnen helpen in het aantonen van een tekort aan stollingsfactoren. Echografisch onderzoek naar een vergrote milt of kuitvenetrombose kan aanvullend zijn in de diagnostiek van een trombocytopenie of trombose.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en op het tekstboek palliatieve zorg voor kinderen (1).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef informatie over oorzaken, symptomen, behandelingsmogelijkheden en ziektebeloop van anemie, verhoogde bloedingsneiging en trombose. • Maak bij kinderen in de palliatieve fase steeds een afweging tussen de voordelen die behandeling van hematologische verschijnselen oplevert ten opzichte van de nadelen en risico's. Bij risico op een levensbedreigende bloeding: • Bespreek de mogelijke impact van een levensbedreigende (long)bloeding met ouder(s) en/of kind. • Bespreek wat gedaan moet worden bij een acute ernstige levensbedreigende bloeding. • Zorg voor donkere handdoeken in huis. • Zorg dat een noodset thuis aanwezig is voor acute levensbedreigende bloedingen met instructies hoe te handelen en welke medicatie toe te dienen.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij 'wensactiviteiten' een actieve interventie, die tijdelijk werkzaam is, zoals een erytrocytentransfusie zie: behandeling van anemie, een trombocytentransfusie zie: behandeling van trombocytopenie of Fresh Frozen Plasma (FFP) transfusie.

Overwegingen

In het algemeen dient bij de behandeling van hematologische verschijnselen in de palliatieve fase steeds een afweging gemaakt te worden tussen de voordelen die de therapie (verdwijnen, c.q. verminderen van symptomen) oplevert voor het kind ten opzichte van de nadelen (belasting) en risico's van de gekozen behandeling.

Bij kinderen met een maligniteit is een transfusie met erytrocyten of trombocyten een belangrijk deel van de ondersteunende behandeling. Het is belangrijk om, als genezing niet meer het einddoel is, de bijdrage van transfusies aan het welbevinden van het kind te bespreken met kind en/of ouders. Geadviseerd wordt voorlichting te geven over de voor- en nadelen (prikken, transfusiereactie) van een transfusie. In het algemeen zullen petechiën en huidbloedingen niet tot interventies zoals trombocytentransfusies leiden, tenzij een wensactiviteit gepland staat waarbij er een kans op ernstige bloeding te verwachten is. Soms bestaat een verhoogd risico op levensbedreigende longbloedingen. De impact van het meemaken van een acute massale longbloeding op het kind, de naasten en de betrokken zorgverleners is groot, vanwege het acute beloop met de dood tot gevolg, de hoeveelheid uitwendig bloedverlies en het optreden van benauwdheid of verstikking door een bloeding in de luchtwegen. In het geval van een te verwachten acute levensbedreigende bloeding, bijvoorbeeld bij Aspergillus infectie in de longen, is het aan te raden de ouders en de zorgverleners voor te bereiden op dit mogelijke scenario, donkere handdoeken in huis te halen om het bloedverlies enigszins te camoufleren, en een noodset klaar te maken met instructies hoe te handelen en welke medicatie toe te dienen.

Behandeling van anemie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van anemie

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van anemie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn twee RCTs gevonden over het effect van erytropoëtine op chemotherapie-gerelateerde anemie bij kinderen met kanker (2, 3). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere behandeling van anemie bij kinderen in de palliatieve fase. Overwegingen en aanbevelingen voor **erytropoëtine** en **vitamines & ijzer** en **erytrocytentransfusie** zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts, het tekstboek palliatieve zorg voor kinderen (1) en richtlijnen uit de kinder- en volwassengeneeskunde (4,7).

Erytropoëtine

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Niet doen (sterke aanbeveling)	• Geef bij chemotherapie geassocieerde anemie geen erytropoëtine

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van anemie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van anemie (o.a. erytropoëtine, vitamines & ijzer, erytrocyten transfusie).
C	Geen behandeling/ placebo.
O	Effect op vermoeidheid, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs dat er geen significant effect is van behandeling met erytropoëtine (startdosis 450 units/kg per week) op hemoglobine levels in kinderen met kanker- of chemotherapie-gerelateerde anemie in vergelijking met geen behandeling of placebo. Echter, in 1 studie stegen hemoglobine levels in de groep behandeld met erytropoëtine. Dit effect is niet significant (2, 3).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs dat er geen significant effect is van behandeling met erytropoëtine (startdosis 450 units/kg per week) op het aantal vereiste bloedtransfusies in kinderen met kanker- of chemotherapie-gerelateerde anemie in vergelijking met geen behandeling of placebo (2, 3).

Er is laag kwaliteit van bewijs in 2 RCTs gevonden dat nadelige effecten optraden in zowel de groep behandeld met erytropoëtine (startdosis 450 units/kg per week) en de groep zonder behandeling of placebo. Meest voorkomende nadelige effecten waren hypertensie, koorts, infectie en mucositis (2, 3).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van behandeling met erytropoëtine (startdosis 600 units/kg per week) op kwaliteit van leven scores in kinderen met kanker- of chemotherapie-gerelateerde anemie in vergelijking met placebo (2).

Overwegingen

Erytropoëtine wordt in de nier geproduceerd in reactie op een anemie en is geregistreerd bij de behandeling van chronisch nierfalen. Studies van kinderen naar de toepassing van erytropoëtine bij chemotherapie geassocieerde anemie tonen geen effect (2, 3).

Vitamines & ijzer

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Niet doen (sterke aanbeveling)	• Geef bij anemie geen vitamines en voedingssupplementen als de levensverwachting kort is.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van anemie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van anemie (o.a. erytropoëtine, vitamines & ijzer, erytrocyten transfusie).
C	Geen behandeling/ placebo.
O	Effect op vermoeidheid, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van vitamine en ijzer bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase op vermoeidheid, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies.

Overwegingen

Bouwstenen in de bloedaanmaak als oorzaak van een anemie hangen nauw samen met de voedingsintake (vitamines, ijzer), die in deze patiëntengroep belemmerd en verstoord kan zijn. Suppletie van deze elementen zal in de palliatieve situatie niet leiden tot het gewenste resultaat als de levensverwachting kort is (1).

Erytrocytentransfusies

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Hanteer bij langdurig bestaande anemie bij kinderen met beenmergfalen (bijvoorbeeld bij MDS) in de palliatieve fase een individueel transfusiebeleid op basis van gepercipieerde kwaliteit van leven. • Geef bij hematologische kinderen met anemie op basis van beenmergfalen, een erytrocytentransfusie op individuele basis bij een Hb tussen 4,3-5,0 mmol/L of bij symptomen van anemie.

Doseringsadvies

Bij erytrocytentransfusie wordt een dosis van 10-15 ml/kg geadviseerd (4).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van anemie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van anemie (o.a. erytropoëtine, vitamines & ijzer, erytrocyten transfusie).
C	Geen behandeling/ placebo.
O	Effect op vermoeidheid, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van erytrocytentransfusie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase op vermoeidheid, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies.

Overwegingen

Concluderend is er geen specifieke evidence gevonden over erytrocytentransfusies bij kinderen in de palliatieve fase. In 2022 is een richtlijn ontwikkeld over transfusies met erytrocyten en trombocyten voor kinderen met een maligniteit. Voor literatuur over transfusies bij kinderen met een maligniteit verwijzen wij daarom naar de richtlijn 'Erythrocytentransfusies bij kinderen & neonaten met kanker' (7).
In deze richtlijn wordt besproken dat er geen evidence is gevonden voor het effect van een hogere transfusietrigger voor erytrocytentransfusies bij kinderen met een maligniteit op de kwaliteit van leven. Eén studie beschreef geen verschil in 100 dagen mortaliteit tussen een traditionele transfusiegrens (Hb 5.6 mmol/l) en een restrictieve transfusiegrens (Hb 4.3 mmol/l) (5). Dezelfde studie beschreef tevens lagere kosten bij een restrictieve transfusiegrens.
In 2019 is de vernieuwde landelijke richtlijn bloedtransfusies uitgebracht met algemene aanbevelingen voor transfusies bij kinderen en volwassenen (4). In deze richtlijn worden onderstaande aanbevelingen gedaan voor transfusies bij anemie ten gevolge van beenmerg falen en maligniteit. De werkgroep heeft deze aanbevelingen overgenomen.

Behandeling van trombocytopenie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van trombocytopenie

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze en behandeling van trombocytopenie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over behandeling van trombocytopenie bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **trombocytentransfusies** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en op richtlijnen uit de kinder- en volwassengeneeskunde (4).

Trombocytentransfusies

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Houd bij ingrepen (zoals plaatsen van een epiduraal katheter) in de palliatieve fase de trombocytengrenzen uit de landelijke transfusierichtlijn aan.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met een trombocytopenie door een aanmaakstoornis de transfusiegrenzen aan te houden uit de landelijke transfusierichtlijn:
	  ◦ een profylactische trombocytentransfusie bij een trombocytengetal lager dan 10 x 10^9/L.
	  ◦ bij een bloeding WHO-graad 2 een trombocytentransfusie bij trombocyten lager dan 30 x 10^9/L
	  ◦ bij een bloeding WHO-graad 3 of 4 een trombocytentransfusie bij trombocyten lager dan 100 x 10^9/L
	• Overweeg voor een bepaalde fysieke activiteit met risico op bloeding een trombocytentransfusie.

Doseringsadvies

Bij trombocytentransfusie wordt een dosis van 10 ml/kg geadviseerd (4).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van trombocytopenie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van trombocytopenie (o.a. trombocytentransfusie).
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op bloedingsneiging, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van trombocytentransfusie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase op bloedingsneiging, complicaties, morbiditeit, mortaliteit, ziekenhuis admissies en kwaliteit van leven.

Overwegingen

Er is geen evidence gevonden over trombocytentransfusies bij kinderen in de palliatieve fase. Recent is wel een richtlijn ontwikkeld over transfusies met trombocyten voor kinderen met een maligniteit. Voor literatuur over transfusies bij kinderen met een maligniteit verwijzen wij daarom naar de richtlijn 'Trombocytentransfusies bij kinderen met kanker' (8). In deze richtlijn wordt besproken dat er in 1 studie minder bloedingen worden gezien bij profylactische trombocytentransfusies indien trombocyten < 20 x 10^9/L zijn.
In de richtlijn Bloedtransfusiebeleid (2019) voor kinderen en volwassen van de Federatie Medisch specialisten wordt aanbevolen om bij kinderen met trombocytopenie door een aanmaakstoornis een profylactische transfusie te geven bij een trombocytengetal lager dan 10 x 10^9/L. Bij bloedingen wordt in deze richtlijn geadviseerd om een trombocytentransfusie te geven bij trombocyten lager dan 30 x 10^9/L (bloeding WHO-graad 2) respectievelijk lager dan 100 x 10^9/L (bloeding WHO-graad 3 of 4).

Behandeling van bloedingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van bloedingen

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van bloedingen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over behandeling van **bloedingen** bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel neusbloedingen met lokaal adrenaline, xylometazoline, spongostan of eventueel lokale coagulatie door KNO-arts. • Overleg met een kinderchirurg wanneer lokale bloedingen niet goed te stelpen zijn.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • bij bloedingen door trombocytopathie, desmopressine (DDAVP). • bij persisterende of ernstige bloedingsneiging door tekort aan stollingsfactoren, vitamine K, FFP en/of recombinant factor VII. • bij trombocytopenie en slijmvliesbloedingen (neus-, tandvlees-bloedingen, menorragie) anti-fibrinolytische medicatie om de bloedingsneiging te verminderen. Geef geen fibrinolyseremming bij hematurie. • bij bloedingen een trombocytentransfusie: zie trombocytentransfusie.

Doseringsadvies

Doseringen van desmopressine (DDAVP), vitamine K en recombinantfactor VIII zijn te vinden in het kinderformularium (6).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van bloedingen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van bloedingen.
C	Geen behandeling/ placebo.
O	Effect op bloeding(sneiging) en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect medicamenteuze behandeling van bloedingen op bloeding(sneiging) en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De behandeling van een bloeding is afhankelijk van de oorzaak en locatie.

Lokale bloedingen

Behandel neusbloedingen met lokale applicatie van een vasoconstrictor (adrenaline (1:1000), xylometazoline), spongostan of lokale coagulatie door een KNO-arts. Overleg met een kinderchirurg wanneer lokale bloedingen niet goed te stelpen zijn.

Bloedingen door trombocytopathie

Bij bloedingen door trombocytopathie kan behandeling met desmopressine (DDAVP) overwogen worden.

Slijmvliesbloedingen door trombocytopenie

Bij kinderen met trombocytopenie en slijmvliesbloedingen (neus-, tandvleesbloedingen, menorragie), kan anti-fibrinolytische medicatie zoals tranexaminezuur overwogen worden om de bloedingsneiging te verminderen (4). Fibrinolyseremming is gecontra-indiceerd bij hematurie in verband met het risico op trombusvorming in de urinewegen (4).

Bloedingen door een tekort aan stollingsfactoren

Indien er sprake is van bekende stollingsstoornissen met een tekort aan stollingsfactoren, kan bij een persisterende bloeding of ernstige bloeding overwogen worden, FFP in een dosis van 10 ml/kg toe te dienen. Bij bekende factordeficiënties of bij leverfalen kan vitamine K (IV of per os) ook een mogelijkheid zijn. Ook hiervoor geldt steeds dat duidelijk dient te zijn wat het doel van de interventie is. In de praktijk zal zeer zelden FFP gegeven worden. Zeer ernstige bloedingen zijn door recombinant factor VII onder controle te krijgen, maar dit zal in de palliatieve situatie meestal niet zinvol zijn.

Behandeling van trombose

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van trombose

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van trombose bij kinderen in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over behandeling van trombose bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor behandeling van **trombose** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg het geven van directe orale anticoagulantia bij symptomatische trombose.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van trombose bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van trombose.
C	Geen behandeling/ placebo.
O	Effect op trombose en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van behandeling van trombose op trombose en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Subcutane injecties met laagmoleculair gewicht heparine (LMWH) worden door de meeste kinderen als erg vervelend ervaren. In de palliatieve fase zullen de nadelen van deze behandeling dan ook vaak niet opwegen tegen de voordelen. Een alternatief voor de behandeling van symptomatische trombose zijn de directe orale anticoagulantia (DOACs), die inmiddels ook geregistreerd zijn voor de behandeling van trombose bij kinderen. Vitamine K antagonisten worden ook oraal toegediend. Toch wordt er meestal niet voor gekozen vanwege de frequente bloedafnames die nodig zijn om de juiste dosering te vinden.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie algemene aanbevelingen)

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Wolfe J, Hinds P. Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care: Saunders; 2011.
2. Razzouk BI, Hord JD, Hockenberry M, Hinds PS, Feusner J, Williams D, et al. Double-blind, placebo-controlled study of quality of life, hematologic end points, and safety of weekly epoetin alfa in children with cancer receiving myelosuppressive chemotherapy. J Clin Oncol. 2006;24(22):3583-9.
3. Büyükpamukçu M, Varan A, Kutluk T, Akyüz C. Is epoetin alfa a treatment option for chemotherapy-related anemia in children? Medical and Pediatric Oncology. 2002;39(4):455-8.
4. Federatie Medisch Specialisten. Bloedtransfusiebeleid 2019. Available from: https://richtlijnendatabase.nl/richtlijn/bloedtransfusiebeleid/startpagina_-_bloedtransfusiebeleid.html.
5. Lightdale JR, Randolph AG, Tran CM, Jiang H, Colon A, Houlahan K, et al. Impact of a conservative red blood cell transfusion strategy in children undergoing hematopoietic stem cell transplantation. Biol Blood Marrow Transplant. 2012;18(5):813-7.
6. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.]
7. Nederlandse vereniging voor kindergeneeskunde. Erytrocytentransfusies bij kinderen & neonaten met kanker [internet]2022.
8. Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. Trombocytentransfusies bij kinderen met kanker [Internet]2022.

Hoesten

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Inge Ahout, voorzitter
Arno Colenbrander
Govert Brinkhorst
Linda Corel
Cindy Joosen
Leo van Vlimmeren
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie en oorzaak

Hoesten ontstaat veelal door een prikkeling van de bovenste en/of onderste luchtwegen. De hoestreflex zorgt voor een diepe inhalatie, vervolgens sluiting van de stembanden en meteen aansluitend drukopbouw in de thorax. Dit mondt uit in een geforceerde krachtige expiratie wanneer de stembanden plotseling geopend worden. Door het genereren van een hoge luchtstroom kunnen de luchtwegen gereinigd worden. Hoesten draagt derhalve bij aan het mechanische verdedigingsmechanisme van de onderste luchtwegen en oropharynx.
Vereisten voor een effectieve hoest zijn een goede aansturing van de betrokken spieren en stembanden en het hebben van voldoende spierkracht. Een normale hoestfrequentie is 1 tot 2 maal per uur. De incidentie van hoesten bij kinderen in de palliatieve fase is niet bekend. Hoesten kan een vervelend symptoom zijn en leiden tot vermoeidheid, buikpijn, thoracale pijn, braken, moeilijk kunnen eten en drinken, verstoorde slaap, uitputting en ribfracturen (1).

Oorzaken van het symptoom hoesten bij kinderen zijn:

- Algemene oorzaken: Infectie van bovenste of onderste luchtwegen/ protracted bacterial bronchitis/bronchiëctasieën, postinfectieuze hoest/ post nasal drip.
- Gastroeofageale reflux, vooral bij kinderen met spierzwakte en/of sondevoeding.
- Astma.
- Interstitiële longafwijkingen.
- Ernstige chronische longaandoeningen, waaronder cystische fibrose.
- Slikstoornissen en aspiratie (ook bij vreemd lichaam, eventueel oesofagotracheale fistel, posterior drooling).
- Hartfalen.
- Passief meeroken/rook.
- Latrogeen door medicatie (bv ACE-remmers, benzodiazepinen, bleomycine, methotrexaat, NSAID's).
- Oncologisch (longmetastasen, obstructie of vernauwing van luchtwegen/bloedvaten of lymfevaten door groei of druk van oncologisch proces).
- Slapte van de larynxmusculatuur.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn gebaseerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Neem een anamnese af en verricht zorgvuldig lichamelijk onderzoek.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg aanvullend onderzoek gericht op je differentiaaldiagnose, houd hierbij rekening met therapeutische consequenties en belasting van het kind. • Overweeg sputumkweek bij verdenking op infectie. • Overweeg beeldvormend onderzoek als het therapeutische consequenties heeft. • Overweeg logopedische beoordeling naar veiligheid en effectiviteit van slikken.

Overwegingen

- Bij alle kinderen dient een volledige anamnese en lichamelijk onderzoek, inclusief saturatiemeting, verricht te worden. Aanvullend onderzoek wordt alleen verricht als dit therapeutische consequenties heeft en niet te belastend is voor de klinische situatie van het kind. Dit is mede afhankelijk van de levensverwachting, de belasting van het onderzoek en de wens van het kind (en/of ouders/verzorgers). Daarbij is de differentiaaldiagnose richtinggevend. Bedenk dat gastroesofageale reflux als oorzaak van hoesten vaak over het hoofd wordt gezien. Denk hierbij met name aan kinderen met spierzwakte of aangedane slikfunctie.
- Bij verdenking op infectie kan het verkrijgen van sputum voor bacteriële, virale en schimmel diagnostiek overwogen worden.
- In een stabiele palliatieve fase kan beeldvormend onderzoek en/of laryngo/bronchoscopie de nodige duidelijkheid geven. Hetgeen therapeutische overwegingen concreter kan maken.
- Overweeg beoordeling vanuit de logopedie naar veiligheid en effectiviteit van slikken.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar de behandeling van oorzaken van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel onderliggend astma met luchtwegverwijders en/of inhalatiesteroïden en/of systemische corticosteroïden
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Bij (verdenking op) bacteriële infectie, antibiotica. • Bij interstitiële longafwijking corticosteroïden. • Voor ondersteuning bij gastroesofageale reflux, het hoofdeinde van het bed te verhogen. • Bij klinische tekenen van gastroesofageale reflux, zuurremming of een (proefbehandeling met een) prokineticum. • Bij slikstoornissen, het indikken van voeding of starten van sondevoeding. • Bij kinderen met sondevoeding, porties verkleinen, de inlooptijd verlengen of de inlooptijd naar continu zetten. • Bij pleuravocht, pleurapunctie en (tijdelijke) drainage. • Bij lokale laesies, radiotherapie of chemotherapie. • Bij obstructie van de centrale onderste luchtwegen, stentplaatsing. • In geval van bijwerkingen (hypersalivatie), wijziging van medicatie. • Bij hartfalen, diuretica. • Bij posterior drooling, overleg met specialist over medicamenteuze en eventuele chirurgische behandelopties inclusief voor- en nadelen voor het kind.

Overwegingen

Gezien de hoeveelheid mogelijke oorzaken van hoesten, is het belangrijk de achterliggende diagnose bij een nieuw symptoom als hoesten te onderzoeken. Maak een afweging tussen de belasting voor het kind bij het uitvoeren van diagnostiek en de mogelijke voordelen van een diagnose en behandeling. Behandel gericht een onderliggende diagnose als dat het comfort van het kind ten goede komt.

Bedenk dat gastroesofageale reflux als oorzaak van hoesten vaak over het hoofd wordt gezien. Denk hierbij met name aan kinderen met spierzwakte of aangedane slikfunctie. De eerste stappen in de optimalisatie zijn niet medicamenteus. Denk hierbij aan houdingsaanpassingen tijdens zitten en liggen (mogelijk geeft linker zijligging minder kans op reflux t.o.v. rechter zijligging in verband met de anatomie van de maag/slokdarm overgang). Bij klinische tekenen van reflux kan zuurremming (2), een (proefbehandeling met een) prokineticum (3) of -indien van toepassing- starten of langzamer inlopen van sondevoeding overwogen worden (3). Tevens dient men bewust te zijn dat een verticale/zittende positie van het kind tijdens inlopen van de sondevoeding, minder kans geeft op reflux.

Bij slikklachten en aspiratie kan indikken van voeding overwogen worden. Overweeg ook posterior drooling (terugloop van speeksel uit de mondholte richting de keel en de luchtpijp) als oorzaak van hoesten en onderzoek dit laagdrempelig met behulp van een logopediste. Er kan overlegd worden met een specialist in eigen regio of een specialist van een van de droolingpoli's, over de voor- en nadelen van medicamenteuze behandeling en eventuele chirurgische behandelopties. Weeg hierbij uiteraard de conditie en belastbaarheid van de kind mee. Zie ook kwijlen in het werkboek 'Zorg voor kinderen met een ernstige meervoudige beperking'(4).

Overweeg bij een niet optimale sputumexpectoratie als verklaring van het hoesten, tijdig één of meerdere passende ondersteunende therapieën en evalueer het effect (5).

Behandeling van ribfracturen door hoesten

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van ribfracturen door hoesten

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van ribfracturen door hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg bij ribfracturen die ontstaan zijn door hoesten en bij onvoldoende effect van pijnstilling, het advies van een fysiotherapeut of bandagist.

Overwegingen

Bij ribfracturen, ontstaan door hoesten, is goede pijnstilling de belangrijkste behandeling om goed doorademen en hoesten mogelijk te maken. Daarbij kan fysiotherapie zinvol zijn om het goed doorademen en hoesten te stimuleren en het kind en/of ouders/verzorgers hierover te instrueren.
Het tapen van de borstkas kan bij onvoldoende doorademen of doorhoesten overwogen worden (6, 7). Betrek hier eventueel een bandagist bij.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen **voor houdingsadviezen** en **fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (8).

Houdingsadviezen

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij productief hoesten, het kind in een zittend of staande houding te plaatsen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van hoesten.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op hoesten en kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van houdingsadviezen op hoesten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Uit klinische ervaring blijkt dat productief hoesten het beste zittend of staand lukt en niet liggend op de rug.

Fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg toepassen van fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie zoals ademhalingsoefeningen, airstacken, comprimeren, hoestmachine 'cough assist', houdingsdrainage, PEPpen en huffen. • Bespreek met kind en ouders dat fysiotherapeutische technieken gestaakt dienen te worden als het kind verder verzwakt en de behandeling te belastend wordt.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van hoesten.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op hoesten en kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van fysiotherapeutische technieken voor sputummobilisatie op hoesten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Fysiotherapeutische technieken zijn met name gericht op sputummobilisatie en secundair hieraan de afname van hoesten. De fysiotherapeutische ademtechnieken zijn gericht op diepere inspiratie en daardoor bij de volgende expiratie een verbetering van de expiratoire luchtstroom. Ook zwaartekracht en trillingen kunnen de sputumevacuatie enigszins verbeteren. Bij kinderen met luchtwegproblemen wordt aangeraden om dagelijks met ademtechnieken te controleren of er mobiliseerbaar sputum in de luchtwegen aanwezig is, en dit actief te verwijderen. Kind (en ouders) kunnen leren hoe het sputum naar de bovenste luchtwegen kan worden gebracht en zo gemakkelijker kan worden opgehoest of doorgeslikt. Frequentie en duur van de fysiotherapeutische begeleiding zijn onder andere afhankelijk van de hoeveelheid sputum en het individuele effect van de expectoratie techniek. Soms wordt gebruikt gemaakt van een hulpmiddel, zoals een PEP-masker of een Flutter.
Bedenk dat fysiotherapeutische technieken zoals airstacken erg belastend kunnen zijn voor het kind. Ook Peppen bij spierzwakke kinderen kan leiden tot uitputting. Bespreek daarom met ouders en kind dat deze technieken gestaakt kunnen worden wanneer dit het geval is.

In onderstaande tekst worden de volgende technieken toegelicht: ademhalingsoefeningen eventueel in combinatie met thoraxcompressie, airstacken, comprimeren, hoestmachine, houdingsdrainage, PEPpen en huffen.

Ademhalingsoefeningen (ABCT)

Bij de active cycle of breathing technique (ABCT) wordt rustig ademhalen afgewisseld met diepe inspiratie met hold, huffen en hoesten, eventueel ondersteund met manuele compressie van de thorax.

Airstacken
Airstacken wordt gebruikt bij verminderde mogelijkheid om zelf actief diep in te ademen vanwege spierzwakte (9). Tijdens de actieve inspiratie wordt extra lucht ingeblazen via een masker of mondstuk met behulp van een zogenaamde ambu-ballon. Zo wordt het eind-inspiratoire volume in de longen vergroot, waardoor vervolgens bij uitademing (al of niet ondersteund) een grotere volumestroom gegenereerd wordt. Het effect kan verder worden vergroot door de uitademing te ondersteunen met manuele compressie van de thorax en de buikwand. Airstacken kan ook gebruikt worden ter preventie van sputumstase.

Comprimeren
Met effectief hoesten kan de grootste expiratoire luchtstroom worden opgewekt en het is dan ook de krachtigste manier om sputum te mobiliseren. Voor effectief hoesten is – naast de inademing van voldoende lucht – een voldoende krachtige buikmusculatuur essentieel. Kinderen met een neuromusculaire aandoeningen of spierzwakte anderszins hebben moeite om effectief te hoesten. Bij hen moet het hoesten worden ondersteund met compressie op de thorax indien mogelijk.
Tijdens de expiratie wordt manueel druk op thorax en (of) buikwand uitgeoefend, zodat de expiratoire luchtstroom wordt vergroot. De richting van de thoraxcompressie is gelijk aan de bewegingsrichting van de thorax bij uitademing. Deze techniek is geschikt voor kinderen die niet zelfstandig ademhalingsoefeningen kunnen uitvoeren.

Hoestmachine ‘Cough assist’
De cough assist is een apparaat dat een positieve druk tijdens de inspiratie in de centrale luchtwegen creëert, zodat maximale inspiratie wordt verkregen. Door vervolgens een abrupte omschakeling naar een negatieve druk in de oropharynx te creëren wordt een grote expiratoire volumestroom gegenereerd, gelijkend op hoesten en bevordert daarmee de sputummobilisatie. Vanwege de kans op pneumothorax wordt de cough assist over het algemeen in een klinische setting gebruikt en alleen als conservatieve methoden niet effectief zijn.

Houdingsdrainage
Met houdingswisselingen wordt de zwaartekracht gebruikt om de passieve sputummobilisatie uit de onderste luchtwegen te bevorderen. Dit is vooral zinvol als er een overmaat aan dun sputum is.

PEPpen
Met behulp van een PEP-masker over de neus en mond kan na een vrije inademing tegen een variabele weerstand uitgeademd worden. Door herhaling –in het algemeen 15 aansluitende ademhalingen- blijft er een positieve druk aanwezig in de luchtwegen. Deze positieve druk zorgt ervoor dat de luchtwegen meer geopend blijven (minder collaps) tijdens de uitademing. De luchtstroom komt achter het sputum, waardoor het sputum vervolgens kan mobiliseren van de perifere luchtwegen naar de centrale luchtwegen. Daarna moet het gemobiliseerde sputum nog opgehoest worden. Vanaf soms al jonge leeftijd kan PEPpen geprobeerd worden. Houd altijd rekening met mogelijke weerstand van het kind tegen PEPpen. Het vermogen om aansluitend te gaan hoesten is afhankelijk van begrip, kracht en techniek.

Huffen
Huffen, geforceerde expiratie met open glottis, is een van de belangrijkste expiratie technieken bij chronische hypersecretie. De intrapulmonale drukken lopen hierbij minder hoog op dan tijdens hoesten, waardoor de perifere luchtwegen minder snel collaberen en mucustransport effectiever verloopt. Kinderen kunnen leren huffen vanaf de leeftijd van twee à drie jaar.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **non-opioïden, opioïden** en **verneveling met zoutoplossing of koude stoom** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Non-opioïden

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij nachtelijk hoesten, toedienen van honing of dextromethorfan.

Doseringsadvies

Doseringen van dextromethorfan beschreven in de aanbevelingen zijn te vinden in het kinderformularium (12).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van hoesten.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op hoesten en kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van non-opioïden op hoesten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Er is een gerandomiseerde studie bij niet-palliatieve kinderen met een bovenste luchtweginfectie die een positief effect aantoonde van honing boven placebo op nachtelijk hoesten (10).

Een andere gerandomiseerde studie bij niet-palliatieve kinderen met een bovenste luchtweginfectie toonde meer verbetering van de door ouders gerapporteerde nachtelijke hoestklachten in de dextromethorfan groep dan in de placebogroep, maar minder dan in de groep die honing innam (11).

Opioïden

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Start zeker in een terminale fase als het hoesten (ernstig) discomfort geeft, oraal of parenteraal opioïden. Hierbij is morfine de eerste keus.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg noscapine of codeïne. Effect is niet aangetoond bij hoest.

Doseringsadvies

Dosering van morfine (bij pijn) is te vinden in het kinderformularium (13). Let op: in dagelijkse praktijk wordt bij hoesten gestart met 25-50% van de dosering bij pijn (zie: overwegingen).
Doseringen van noscapine en codeïne zijn te vinden in het kinderformularium (12).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van hoesten.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op hoesten en kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van opioïden op hoesten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Ondanks gebrek aan bewijs, is de werkgroep van mening dat opioïden van nut kunnen zijn in de terminale fase als hoesten discomfort geeft. Voor opioïden is er geen onderbouwd doseringsadvies bij kinderen met hoesten; in de dagelijkse praktijk wordt gestart met 25-50% van de dosering bij pijn.
Codeïne is door de WHO uit de richtlijn pijn bij kinderen gehaald vanwege onbetrouwbare metabolisatie, dus dit middel is niet de

eerste keus.

Verneveling met zoutoplossing of koude stoom

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg vernevelen met fysiologisch of hypertoon zout of koude stoom.

Doseringsadvies

Doseringen van medicaties beschreven in de aanbevelingen zijn te vinden in de overwegingen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van hoesten bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van hoesten.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op hoesten en kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van verneveling met zoutoplossing of koude stoom op hoesten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De werkgroep is van mening dat NaCl 5,85% en NaCl 0,9% verneveling kan helpen om secreties in de lagere luchtwegen te verdunnen en beter te kunnen klaren. Let hierbij op de juiste techniek en gebruik indien mogelijk een mondstuk voor de inhalatie omdat dit een betere depositie geeft in de lagere luchtwegen dan inhalatie via een mond-neusmasker.
Verneveling van koude stoom met behulp van ultrasoon apparaat dat demiwater zonder verhitting in aerosol brengt, kan helpen bij het ophoesten van taai secreet (vooral in het ziekenhuis).

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Craig F, Henderson E, Bluebond-Langner M. Management of respiratory symptoms in paediatric palliative care. Current opinion in supportive and palliative care. 2015;9:217-26.
2. Chang AB, Oppenheimer JJ, Kahrilas PJ, Kantar A, Rubin BK, Weinberger M, et al. Chronic Cough and Gastroesophageal Reflux in Children: CHEST Guideline and Expert Panel Report. Chest. 2019;156(1):131-40.
3. Morice AH, Shanks G. Pharmacology of cough in palliative care. Curr Opin Support Palliat Care. 2017;11(3):147-51.
4. Bindels-de Heus K, Derksen-Lubsen A, van den Elzen A, Goorhuis A, Titulaer S. [Internet]: NVK; 2016 [cited 2021 September 6th]. Available from: Werkboek EMB > Inleiding (nvk.nl).
5. McIlwaine M, Bradley J, Elborn JS, Moran F. Personalising airway clearance in chronic lung disease. Eur Respir Rev. 2017;26(143).
6. Martin TJ, Eltorai AS, Dunn R, Varone A, Joyce MF, Kheirbek T, et al. Clinical management of rib fractures and methods for prevention of pulmonary complications: A review. Injury. 2019;50(6):1159-65.
7. Akca AH, Sasmaz MI, Kaplan S. Kinesiotaping for isolated rib fractures in emergency department. Am J Emerg Med. 2020;38(3):638-40.
8. Integraal Kankercentrum Nederland. Hoesten (2.0). 2010. Available from: www.pallialine.nl/hoesten.
9. Hull J, Aniapravan R, Chan E, Chatwin M, Forton J, Gallagher J, et al. British Thoracic Society guideline for respiratory management of children with neuromuscular weakness. Thorax. 2012;67 Suppl 1:i1-40.
10. Cohen HA, Rozen J, Kristal H, Laks Y, Berkovitch M, Uziel Y, et al. Effect of honey on nocturnal cough and sleep quality: a double-blind, randomized, placebo-controlled study. Pediatrics. 2012;130(3):465-71.
11. Paul IM, Beiler J, McMonagle A, Shaffer ML, Duda L, Berlin CM, Jr. Effect of honey, dextromethorphan, and no treatment on nocturnal cough and sleep quality for coughing children and their parents. Arch Pediatr Adolesc Med. 2007;161(12):1140-6.
12. Anderson A-K, Burke K, Bendle L, Koh M, McCulloch R, Breen M. Artificial nutrition and hydration for children and young people towards end of life: consensus guidelines across four specialist paediatric palliative care centres. BMJ Supportive & Palliative Care. 2019:bmjspcare-2019-001909.
13. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium.

Huidklachten

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Annemie Galimont, voorzitter
Saskia Gischler
Suzanne Pasmans
Willemien de Weerd
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en definitie

Huidverschijnselen komen vaak voor in de palliatieve setting bij kinderen maar worden vaak onvoldoende herkend en behandeld. Dat terwijl ze grote lichamelijke en emotionele gevolgen voor het algemeen welbevinden van het kind kunnen hebben. Huidverschijnselen kunnen ook invloed hebben op hoe de omgeving het kind benadert. De belangrijkste functie van de huid is om bescherming tegen de buitenwereld te verzorgen. De huid is zichtbaar voor de buitenwereld en een (veranderend) aspect van de huid heeft grote invloed op het zelfbeeld van het kind en de perceptie van ouders en andere personen in de omgeving van het kind. In deze tekst beschrijven we de volgende huidverschijnselen als uiting van een ernstige primaire dermatologische ziekte:

- droge huid
- luierdermatitis en intertrigo
- wonden (waaronder drukulcera, oncologische ulcera, huidafwijkingen ten gevolge van oncologische aandoeningen en blaren)
- jeuk.

Daarnaast worden huidverschijnselen beschreven die secundair (ten gevolge van een behandeling of onderliggende ziekte) optreden en het gevolg zijn van schade of dysfunctie van de huid.

Algemene huidverzorging

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Algemene huidverzorging

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (1) welke ook te vinden zijn op huidhuis.nl.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zoek actief naar huidafwijkingen door de gehele huid te bekijken.
	• Geef kinderen zonder huidafwijkingen gebruikelijke huidverzorging zonder beperkingen van wassen, douchen en baden.
	• Gebruik smeersels van toepassing op de conditie van de huid.
	• Houd bij de keuze tussen een crème of een vette zalf rekening met de omstandigheden zoals warm/koud weer.
	• Gebruik producten met zo min mogelijk toevoegingen.
	• Voorkom huidirritatie door:
	  ◦ Te zorgen dat de nagels van het kind, ouders en verzorgenden kort zijn. Laat het kind eventueel tijdens slaap katoenen handschoenen dragen om krabeffecten te vermijden.
	  ◦ Te zorgen voor een koele omgevingstemperatuur en voorkom dat kinderen te warm gekleed zijn.
	  ◦ Advies te geven om niet te lang te wassen, te douchen en te baden met gebruik van lauw water en bij voorkeur geen zeep. Na wassen huid deppen en niet wrijven met een handdoek.

Overwegingen

Onderstaande adviezen zijn grotendeels gebaseerd op de richtlijn ‘huidafwijkingen’ van het Nederlands Centrum Jeugdgezondheid (NCJ) (1). Adviezen over huidverzorging kunnen worden gegeven worden op vraag van kind en ouders of als anamnese, inspectie en/of palpatie van de huid daar aanleiding toe geven.

Wassen/douchen/baden

Als de huid van het kind geen afwijkingen laat zien en er geen problemen zijn met de huid, kan zoveel als gewenst gedoucht of gebaad worden. Echter, als ouders vragen hebben, kan aangegeven worden dat 2 tot 3 maal douchen of baden per week in principe voldoende is. De werkgroep adviseert om bij een gevoelige of droge huid niet te lang (richttijd 5 minuten) en te warm (handwarm, 37 graden) te douchen of baden, 2 tot 3 maal per week en alleen de gebieden die gevoelig zijn voor kolonisatie (rondom de navel, het luiergebied, de nek en oksels) te wassen met een milde, pH-neutrale zeep en de huid droog te deppen in plaats van te wrijven. Daarnaast is het bij een droge huid goed eventueel ook olie in het badwater te doen of onder de douche (bijvoorbeeld Groninger badolie) en na het bad/douchen de huid altijd in te vetten. Met een beetje olie in bad dient de ouder op eventuele aspiratie (verslikking) te letten. Ook wordt door de olie het kind glad, waardoor het risico bestaat dat het uit de handen glijdt.

Gebruik smeersels

Bij een gezonde huid zonder problemen kunnen alle middelen gebruikt worden die voor het doel bedoeld zijn. De ouder hoeft en kan hierin niet specifiek geadviseerd worden.
De werkgroep adviseert om middelen met zo min mogelijk toevoegingen (zoals kleur- en geurstoffen) te gebruiken, bijvoorbeeld producten van het FNA (Formularium der Nederlandse Apothekers).
Zalf, crème en lotion zijn benamingen die aangeven hoeveel water en vet in een smeersel zitten.

- Een zalf (Ungeuntum) is een vet smeersel. De basis is vet en bevat weinig water. Zalven dringen niet makkelijk in de huid door, de huid kan daarom, na het aanbrengen van de zalf, vettig aanvoelen. Zalven werken beschermend en afdekkend.
- Crèmes en lotions bestaan uit vet en water. De verhouding verschilt per crème of lotion. Een lotion bevat meer water dan een crème. Crèmes en lotions bevatten veel water en kunnen de huid uitdrogen. Het gebruik van crèmes en lotions wordt afgeraden bij jeuk omdat deze, door uitdroging van de huid, een toename van jeuk en klachten kunnen veroorzaken.

Een crème of lotion, maar ook poeders, kan de huid uitdrogen, een zalf doet dat niet.
Bij de keuze van een smeersel is het ook van belang om rekening te houden met omstandigheden. Bij warm weer kan een crème prettiger zijn dan een vette zalf, omdat een vette zalf afdekt en plakkerig wordt. Daarnaast kan bij warm weer, het vocht niet goed uit de huid verdampen wanneer de huid wordt afgedekt met zalf. Dit kan leiden tot oververhitting, maceratie, irritatie of dermatitis (1).

Droge huid (xerosis cutis, xerodemie)

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding, definitie en oorzaak

De huidafwijking droge huid is te herkennen aan zichtbaar droge rode huid, met een zeer fijne schilfering en jeuk, soms gebarsten huid.
Oorzaken van een droge huid kunnen zijn:

- (relatief) tekortschieten van talgproductie;
- te veel of te heet wassen;
- gebruik van ontvettende huidproducten zoals zeep;
- bijwerking van sommige medicijnen.

Droge huid komt frequent voor bij kinderen van alle leeftijden, vaak bij atopische constitutie. Voorkeurslokalisaties zijn de romp en lateraal op bovenarmen of onderbenen.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van een droge huid

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandeling en medicamenteuze behandeling van een droge huid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over behandeling van een droge huid bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (1) welke ook te vinden zijn op huidhuis.nl.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef kind en ouders begrijpelijke informatie over preventie en behandeling van een droge huid en factoren die een negatieve invloed hebben op droge huid.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg ter voorkoming van een droge huid: • Het gebruik van een zeepvrije was emulsie met neutrale pH en/of bad- of doucheolie en zonder kleur- en geurstoffen. • Geen gebruik te maken van zeep en/of badproducten met een hoge pH. Overweeg bij een droge huid: • een bad/douche frequentie van 2/3 keer per week. • bad/douchewater niet warmer dan 37 graden Celsius. • de huid regelmatig in te smeren met een zalf of een crème (zie tabel 1: overzicht smeersels bij droge huid) • bad/douche olie te gebruiken.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van droge huid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van droge huid
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op droge huid en kwaliteit van leven

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van droge huid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Medicamenteuze behandeling van droge huid
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op droge huid en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op droge huid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Onderstaande adviezen zijn grotendeels gebaseerd richtlijn 'huidafwijkingen' van het Nederlands Centrum Jeugdgezondheid (1).

Het kind en gezin dient voorlichting te krijgen over factoren die een negatieve invloed kunnen hebben op droge huid. Deze factoren zijn langdurig (warm)watercontact, ontvettende huidproducten (zoals zeep), zweten, warm weer, lage luchtvochtigheid, ruwe vezels, ziek zijn en stress.
Bij kinderen met een normale huid en ter voorkoming van een droge huid is het wenselijk dat verzorgers van het jonge kind bij voorkeur een zeepvrije was emulsie/wasgel met een neutrale pH (pH = 7) zonder kleur- en geurstoffen gebruiken en geen gebruik maken van zeep of andere douche- en badproducten met een hoge pH, maar een pH-neutraal product.
Bij kinderen < 1 jaar met een gevoelige en droge huid wordt een bad/douche frequentie geadviseerd 2 tot 3 keer per week en daarbij water niet warmer dan 37° te gebruiken. Bij kinderen > 1 jaar met een gevoelige en droge huid, wordt geadviseerd een op de huid van het individu afgestemd advies te geven en ook niet te warm water te gebruiken.
Bij kinderen met een droge huid is het advies de huid regelmatig in te smeren met een zalf of vette crème en eventueel gebruik te maken van een badolie.

Smeersels bij een droge huid
Naast de algemene adviezen over huidverzorging (zie: algemene huidverzorging) is het invetten van de huid het belangrijkste advies bij een droge huid. Hierbij dient gebruik te worden gemaakt van smeersels zonder parfum, conserveringsmiddelen en kleurstoffen. Tabel 1 geeft een globaal overzicht van welke smeersels bij matig tot zeer droge huid gebruikt kunnen worden. Het begint met een licht vet product en loopt op naar een steeds vetter product. Dit overzicht is niet volledig. Cetomacrogolcrème en lanettecrème zijn enigszins vergelijkbaar, lanettecrème is iets vetter. Alle onderstaande smeersels zijn ook zonder recept verkrijgbaar, tenzij anders vermeld.
Voor alle vette zalven geldt dat deze sneller intrekken, wanneer de zalf binnen 3 minuten na bad of douche op de huid wordt aangebracht.

Tabel 1. Overzicht smeersels bij droge huid (1)

Conditie van de huid	Preparaten	Smeerbaarheid	Eigenschappen
Matig droge huid, niet nat	Cetomacrogol-/ lanettecrème (zonder vaseline)	Goed	Niet vet, kan prettig zijn in de zomer, omdat de plakt.
Matig droge huid	Cetomacrogol-/ lanettecrème + 20% vaseline	Goed	Vette crème. Trekt langzamer in de huid dan de kan met name door jonge kinderen onder de 6 ervaren.
Matig droge huid	Cetomacrogol-/ lanettecrème + 5% cetaceum	Goed	Trekt snel in, glimt niet; pen/potlood nog goed v school, evt. in combinatie met vaseline- paraffin Dit product is in principe niet vrij verkrijgbaar e ervaringen mee (expert-opinie).

Droge huid	Cetomacrogol-/ lanettezalf	Wordt wisselend ervaren (zalf van tevoren in de handen warm en zacht wrijven)	Vetter en dikker dan voorgaande. Geeft na aanl Hiermee kan de baby ook gemasseerd worden. emulgator waardoor hij wel met water mengbaa
Droge huid	Unguentum leniens zonder parfum (= koelzalf)	Redelijk, iets stug	Vooral pubers vinden deze heel fijn omdat het s Ook variant met rozenolie, deze wordt vaak aut genoteerd staat.
Zeer droge huid	Vaseline	Stug, smeert klonterig	Vaak door stugheid en glimmen niet als prettig e irritatie geven.
Zeer droge huid	Vaseline en paraffine gelijke delen	Zeer goed	Vetste wat er is, dus huid droogt niet uit. Geeft huid. Dan minder vettere zalf kiezen. Glimt, is da kinderen. Dan voor de nacht aanbrengen en ove
anders:	Preparaat	Gebruik	eigenschappen
Hoofdhuid	Lotion capitis paraffine 10%	Aantal scheidingen kammen en in- masseren op behaarde hoofdhuid	Helpt bij droge hoofdhuid. Ondersteunt bij beha hoofd.

Tabel_1_Overzicht_smeersels_bij_droge_huid-(1)_rl_Kinderen

Luier dermatitis (candidiasis nates) en intertrigo

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding en definitie

Luierdermatitis: Relatief scherp begrensde rode huiduitslag (erytheem) waarbij de plooien vrij blijven. Er kunnen kleine oppervlakkige zweren (ulceraties), blaren en wondjes voorkomen, verspreid over het aangedane gebied.
Intertrigo: Relatief scherp begrensde rode huiduitslag (erytheem) in de plooien. Er kunnen kleine oppervlakkige zweren (ulceraties), blaren en wondjes voorkomen, verspreid over het aangedane gebied.

Oorzaken van luierdermatitis en intertrigo kunnen zijn:

- een te langdurig huidcontact met ontlasting en/of urine;
- warmte en vochtophoping, waarbij de irritatie van de huid wordt verergerd door afsluiting. Kan met secundaire infectie gepaard gaan.

Bijdragende factoren kunnen zijn:

- Geneesmiddelen gebruik (antibiotica).
- Niet goed schoon kunnen houden van het luiergebied.
- Diarree.

Vaak ontstaat een secundaire infectie met candida: typisch hiervoor zijn de ‘eilandjes voor de kust’ (satellietlaesies). Voorkeurslokalisatie is luiergebied en/of de billen.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van luierdermatitis en intertrigo

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandeling en medicamenteuze behandelingen van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen in de palliatieve fase.
De overwegingen en aanbevelingen voor **behandeling ter preventie van luierdermatitis en intertrigo, zinkoxide, miconazol** en **uierzalf, maïzena en poeder** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kinder- en volwassen geneeskunde (1, 2). De richtlijnen zijn ook te vinden zijn op huidhuis.nl. Zie ook stapsgewijze en praktische behandelingsadviezen van luierdermatitis en intertrigo.

Behandeling ter preventie van luierdermatitis en intertrigo

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef volgende adviezen ter voorkoming van luierdermatitis bij kinderen: ◦ Maak gebruik van wegwerpluiers. ◦ Verschoon luiers regelmatig (indien nodig elke 2 uur, behalve in de nacht). ◦ Reinig voorzichtig de huid na iedere urine/faeceslozing met billendoekjes zonder zeep en alcohol of met een katoenen washandje en lauw water (eventueel met een zeepvrije wasgel of olie). ◦ Gebruik zinkzalf FNA ter bescherming van de huid.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van behandeling ter preventie op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Geheel voorkomen van luierdermatitis is bijna niet mogelijk, daar het onlosmakelijk verbonden lijkt met deze onzindelijke periode in ontwikkeling. De warme vochtige omgeving, inwerking van ontlasting en urine samen met de werking van de luier geven irritatie van de huid.
Voor het voorkomen van luierdermatitis wordt aangeraden wegwerpluiers te gebruiken, de luier regelmatig (liefst elke 2 uur bij problemen, behalve gedurende de nacht) te verschonen en de huid – in ieder geval bij geringe roodheid –na iedere urine/faeceslozing te reinigen met billendoekjes zonder zeep en/of alcohol of met een katoenen washandje met lauw water (eventueel met een zeepvrije wasgel) of olie (zoals zonnebloemolie).
Om de huid te beschermen, kan zinkzalf FNA worden gebruikt worden, zeker bij het ontstaan van geringe roodheid.

Zinkoxide

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik bij kinderen met luierdermatitis/intertrigo, zinkoxidesmeersels.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.

O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van zinkoxide op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Bij luierdermatitis/intertrigo wordt het gebruik van een zinkoxidesmeersel (zinkolie of zinkzalf), beide te verwijderen met (zonnebloem)olie aanbevolen. Ook wordt geadviseerd om de luier regelmatig te verschonen en het luiergebied schoon te maken met zachte babydoekjes (zonder alcohol en parfum) of een zachte washand met water of tissue met erop olie. Ouders dienen hiertoe een goede instructie te krijgen. Zie Behandeling ter preventie van luierdermatitis/intertrigo.
Zinkoxide wordt in veel preparaten op de huid toegepast. Het wordt verwerkt in zalven, crèmes, smeersels, lotions, strooipoeders en pasta's. Zinkoxide wordt al heel lang gebruikt in huidpreparaten.
Zinkoxide werkt licht samentrekkend en beschermend op de huid en gaat ook vermenigvuldiging van bacteriën, gisten en schimmels tegen (remt de groei). Afhankelijk van de basis waarin het is verwerkt, werkt het beschermend, indrogend of verkoelend. Zinkzalf (zinkoxide zalf 10% FNA) is meer beschermend, zinkolie (zinkoxide smeersel FNA) is meer indrogend op een nattende huid.

Miconazol

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel bij kinderen met (aanhoudende) luierdermatitis of intertrigo, een schimmelinfectie met miconazol 2% crème of zalf 2 maal daags gedurende 2 tot 3 weken.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van miconazol op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Bij nieuwe klachten en bij aanhoudende luierdermatitis/intertrigo is er veelal secundair een candida-infectie aanwezig en dient miconazol 2%-crème of zalf, 2 dd, gedurende 2 tot 3 weken, aan dit beleid toegevoegd te worden.

Uierzalf, maïzena, poeder

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Niet doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik van uierzalf, maïzena en poeder wordt door de ongewenste bestanddelen sterk afgeraden.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van luierdermatitis en intertrigo.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van uierzalf, maïzena en poeder op luierdermatitis, intertrigo en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Het gebruik van uierzalf- en crème, maïzena en poeder wordt door de werkgroep afgeraden. Ongewenste bestanddelen in de uierzalf, maïzena en poeder (zoals hormonen en conserveermiddelen) kunnen leiden tot contactallergie. Gebruik van maïzena verhoogt het risico op granulomen en gebruik van poeder kan frictie veroorzaken. Goed alternatief is zinkzalf.

Wonden

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Oorzaken van wonden bij kinderen in de palliatieve fase zijn (3):

Drukulcera (decubitus).
Oncologische ulcera.
Huidafwijkingen ten gevolge van oncologische behandelingen.
Blaren en blaarziektes.

Diagnostiek, behandeling en eventuele preventie van bovenstaande oorzaken worden hieronder achtereenvolgens besproken.

Drukulcera (decubitus)

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

De informatie van drukulcera is aanklikbaar in het menu aan de linkerkant.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van drukulcera bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (4).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Neem een anamnese af en verricht zorgvuldig lichamelijk onderzoek van de gehele huid. • Gradeer drukulcera op basis van het NPIAP/EPUAP-decubitus-classificatiesysteem (zie tabel 2: stadiëring van decubitus)

Overwegingen

Voor de beoordeling van wonden is lichamelijk onderzoek van groot belang. Let daarbij op kleur/roodheid, grootte, diepte en vorm, wondranden, maceratie, de mate van exsudaat en bloedingsneiging, geur, zwelling, warmte en pijn, plaats van de wond. Bij stadiëring van decubitus wordt het NPIAP/EPUAP-decubitus-classificatiesysteem (2009, 2014) gebruikt (4).

Tabel 2 Stadiëring van decubitus volgens het NPIAP/EPUAP-decubitus classificatiesysteem.

Categorie I	Niet-wegdrukbare roodheid bij een intacte huid Intacte huid met niet-wegdrukbare roodheid in een gelokaliseerd gebied ter hoogte van een bo zichtbare verkleuring en is daarom moeilijker te beoordelen. Het gebied kan pijnlijk, stijf, zacht weefsel.
Categorie II	Verlies van een deel van de huidlaag of blaar Een glimmende of droge oppervlakkige wond met een roze wondbodem, zonder wondbeslag verdwenen. De wond kan er uitzien als een intacte, een open of een gescheurde blaar. Ook ee categorie II.
Categorie III	Verlies van een volledige huidlaag (vet zichtbaar) Een huidlaag is weggevallen, waardoor onderhuids vet zichtbaar is. Bot, pezen en spieren ligge kunnen aanwezig zijn. De diepte van de categorie III-decubitus varieert per lichaamsplaats. De geen subcutaan (vet)weefsel waardoor de wond oppervlakkig is. In gebieden met een grote hc ontwikkelen. Bot en pezen zijn niet zichtbaar of direct voelbaar.
Categorie IV	Verlies van een volledig weefsel laag (spier/bot zichtbaar) Het verlies van een volledige weefsellaag met blootliggend bot, pezen of spieren. Een vervloeid Meestal is er sprake van ondermijning of tunnelvorming. De diepte van de wond varieert per li en/of ondersteunende structuren (bijv. fascia, pees of gewrichtskapsel) waardoor gemakkelijk spierweefsel is zichtbaar en direct voelbaar.

Tabel_2_Stadiering_van_decubitus_volgens_het_NPIAP-EPUAP-decubitus_classificatiesysteem_rl_Kinderen

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (4).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef het kind en gezin begrijpelijke informatie over preventie, risico's en behandeling van decubitus. • Maak afspraken met kind, ouders en zorgverleners over de taken en beslis samen over verantwoordelijkheden met betrekking tot de preventie/behandeling van decubitus waaronder pijnbestrijding, voedingsadviezen, ergotherapie en fysiotherapie. • Inspecteer, bij kinderen met risico op decubitus, dagelijks de gehele huid met extra aandacht voor risicoplaatsen (bot) en andere drukpunten. • Voorkom decubitus door regelmatig wisselligging toe te passen. • Gebruik een druk reducerende matras. • Bescherm de huid tegen vochtigheid. • Zorg voor een goede voedingstoestand. Schakel hiervoor eventueel een diëtist in.

Overwegingen

In de 'richtlijn decubitus' van de V&VN worden een groot aantal adviezen gegeven voor decubitus bij kinderen (4). De belangrijkste adviezen die in acht moeten worden genomen staan hieronder beschreven.

Het is belangrijk zo veel mogelijk drukulcera te voorkomen. Goede verzorging en regelmatige inspectie van de gehele huid en met extra aandacht voor risicoplaatsen (locatie waar het bot vlak onder de huid ligt) en andere drukpunten zijn essentieel. Voorkeur locaties van drukulcera zijn hoofd/nek, stuit en enkels.
Houdingsverandering is ontzettend belangrijk voor de preventie van decubitus. Dit kan door kinderen met een risico op decubitus, als ze hiertoe in staat zijn, aan te moedigen om zelf van houding te veranderen. Kinderen die niet in staat zijn om van houding te veranderen, hebben ondersteuning nodig. Het kind moet ten alle tijden worden gedraaid, tenzij dit te belastend is voor het kind. Voor advies en begeleiding over houdingverandering kan een ergotherapeut of (kinder)fysiotherapeut worden geraadpleegd. Verder kunnen interventies gericht op het voorkomen van infecties, smetten en immobiliteit, risico op decubitus verminderen.
De inzet van een druk reducerend matras of schapenvacht en barrièrecrèmes of –zalven, kunnen helpen om de huid te beschermen en te genezen. Ook is aandacht voor de voedingstoestand is belangrijk.
In de thuissituatie is het belangrijk gezin te informeren over de risico's, zodat huidproblemen snel herkend worden. Het is belangrijk, indien wonden zijn ontstaan bij het behandelplan, een doel te stellen waarbij duidelijk moet zijn of wondgenezing of symptoombestrijding het doel is.

Verpleegtechnische aspecten

Decubitus komt frequent voor bij kinderen in de terminale fase. Het is in die gevallen niet wenselijk om de aandacht vooral op de wondbehandeling te richten. Het accent dient dan op palliatieve maatregelen te liggen. Dat kan gebeuren met behulp van de volgende handelingen:

- Inspecteer dagelijks de gehele huid en met extra aandacht voor de risicogebieden. Leg afwijkingen fotografisch vast en noteer ze in de verslaglegging (lokalisatie, bevindingen bij inspectie, palpatie en teken het in op een popfiguur).
- Verzorging van de wond op indicatie; dagelijkse wisseling van verband is vaak niet nodig en is belastend voor de patiënt.
- Vermijden van producten waar een bekende overgevoeligheid voor bestaat.
- Vermijden van meerdere middelen in één wond (indien mogelijk).
- Het bieden van comfort door het beperken van interventies die als belastend worden ervaren zoals het toepassen van wisselligging. Zorg in eerste instantie voor goede pijnstilling tijdens de houdingsverandering. Indien dit niet helpt, kan overwogen worden om te stoppen met het toepassen van wisselligging. De inzet van hoogwaardig antidecubitusmateriaal

dient overwogen te worden. Hoogwaardig antidecubitusmateriaal geeft echter niet altijd het grootste comfort. Zo wordt het liggen op een alternerend (bewegend) matras soms als onaangenaam ervaren. Bovendien kan het veranderen van matras een storende interventie zijn. De keuze voor materialen moet weloverwogen gebeuren.

- Het bestrijden van pijn.
- Het bestrijden van geuroverlast door het verwijderen van necrose, gebruik maken van geur neutraliserende verbanden en geur neutraliserende sprays.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van decubitus bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van decubitus. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en kennis uit de kinder- en volwassengeneeskunde (3, 4).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Stel vast of wondgenezing of symptoombestrijding het doel van de behandeling is.
	• Beoordeel de wond op infectie, pijn, fragiliteit, oedeem, kleur, geur en achteruitgang.
	• Reinig de wond (met name bij gele of zwarte wonden en/of geurproblematiek) door eenmaal daags te spoelen met kraanwater.
	• Kies een wondbedekker die past bij de wond. Maak hiervoor eventueel gebruik van het classificatiemodel in het WCSwondenboek (ook als app verkrijgbaar).
	• Kies voor verbandmaterialen die aan een groot aantal eisen voldoen, indien er meer symptomen optreden, zoals geur, extreme exsudaatvorming en bloedingsneiging.
	• Signaleer snel optredende veranderingen van de huid en speel daar tijdig op in
	• Beperk de geur van de wond door het gebruik van
	  ◦ antiseptische middelen
	  ◦ lokaal metronidazol gel
	  ◦ antimicrobiële verbanden
	  ◦ kool verbanden
	  ◦ geurneutraliseerders zoals kattenbakgrit of geactiveerde kool
	• Schakel zo nodig een (kinder)fysiotherapeut, ergotherapeut of medisch instrumentmaker in bij het gebruik van hulpmiddelen of het maken van aanpassingen, zodat huidlaesies minder belast worden.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van decubitus bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van decubitus.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op decubitus en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze behandeling op decubitus en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De werkgroep adviseert om wonden, met name bij gele of zwarte wonden en/of geurproblematiek, eenmaal daags te reinigen door te spoelen met kraanwater, eventueel met fysiologisch zout of een spoelvloeistof.

De keuze van gebruik van wondbedekker wordt bepaald door:

1. observeerbare kenmerken van de wond: kleur, grootte, diepte en vorm, wondranden, maceratie pijn, gerelateerd aan de ziekte of ten gevolge van onjuiste verzorgingstechniek of ongeschikte wondbedekker.
2. ontstekingsverschijnselen: roodheid, zwelling, warmte en pijn.
3. plaats van de wond, bijvoorbeeld op de stuit, waar druk en wrijving voorkomen moeten worden of rond een gewricht waar de wondbedekker en fixatie geen bewegingsbeperking mag opleveren
4. diepte van de wond; de wondbedekker moet bij een diepe wond het volledige wondbed raken.

Bij een rode wond:

- met weinig exsudaat: wondcontactmateriaal op synthetische/siliconen basis, afgedekt met absorberend verband;
- met veel helder exsudaat: schuimverband of hydrofiber, afgedekt met absorberend verband.

Bij een gele wond:

- met weinig exsudaat: hydrogel en/of wondcontactmateriaal op synthetische basis, afgedekt met absorberend verband.;
- met veel exsudaat: alginaat of hydrofiber afgedekt met absorberend verband.

Bij een zwarte wond:

- met weinig exsudaat: hydrogel en/of wondcontactmateriaal op synthetische basis, afgedekt met absorberend verband;
- met veel exsudaat: alle absorberende wondbedekkers of alginaat, afgedekt met absorberend verband;
- geur-neutraliserend verband, indien geurproblematiek op de voorgrond staat (kan in combinatie met alle soorten verband gebruikt worden);
- bij matige bloedingsneiging een alginaat, bij een ernstige bloedingsneiging hemostatische materialen;
- bij (dreigende) maceratie van de wondranden een wondrandbeschermende zalf of film;
- ter bevordering van de wondgenezing en voorkomen/genezen van infecties kan een chirurgisch debridement van necrotisch weefsel noodzakelijk zijn.

Mogelijke wondbedekkers

Alginaten
Dit zijn in de natuur voorkomende polysachariden die met name worden gevonden in bepaalde soorten bruin zeewier. Het voornaamste bestanddeel is alginezuur.
Toepassing: met name bij gele en zwarte wonden met veel viskeus exsudaat en/of bloedingsneiging.
Eigenschappen:

- reinigt wond door opname van débris en bacteriën;
- heeft hoge absorptiecapaciteit;
- beperkt geur;
- heeft lichte bloedstelpende werking;
- mist toxische of allergische reacties;
- past zich aan het reliëf van de wond aan;
- laat zich makkelijk en pijnloos verwijderen;
- is biologisch afbreekbaar (vezels die in de wond achterblijven worden afgebroken).

Hydrofibers of hydroactieve verbanden
Deze zijn gemaakt van polyurethaangels en bevatten hydrocolloïd partikels of bestaan uit puur hydrocolloïd.
Toepassing: bij rode en gele wonden met veel exsudaat.
Eigenschappen:

- past zich aan het reliëf van de wond aan;

- reinigt de wond door opname van débris;
- heeft hoge absorptiecapaciteit;
- laat zich makkelijk en pijnloos verwijderen.

Hydrogels
Dit zijn complexe netwerken van polymere verbindingen van bijvoorbeeld polyethyleenoxide, waarbinnen het uitzettende medium (water) vastgehouden wordt. De hydrogels bevatten 80- 9% water.
Toepassing: bij droge wonden.
Eigenschappen:

- leidt zelden tot overgevoeligheidsreacties;
- heeft polsterwerking: het veerkrachtig oppervlak beschermt de wond tegen mechanische druk van buitenaf;
- plakt niet aan de wond;
- reinigt de wond door oplossen van fibrinebeslag (gele wond) of hydratie van necrotisch weefsel (zwarte wond);
- creëert een vochtig milieu (wees bedacht op uitdroging van de gel, bijvoorbeeld door afdekken met een vet gaas);
- heeft verkoelend en pijnstillend effect;
- is niet toepasbaar bij anaerobe infecties.

Schuimverbanden
Deze bestaan uit een foam, meestal van polyurethaan. De schuimlaag is semi-permeabel en laat vocht en gassen door. Er zijn schuimverbanden voorzien van een licht tot sterk klevende pleister en zelfklevende uitvoeringen.
Toepassing: bij rode wond met veel exsudaat. Kan ook als polsterverband worden gebruikt.
Eigenschappen:

- heeft hoge absorptiecapaciteit;
- heeft polsterwerking: het veerkrachtig oppervlak beschermt de wond tegen mechanische druk van buitenaf;
- kan op maat geknipt worden;
- fixatie is meestal nodig;
- heeft warmte-isolerende werking.

Absorberende verbanden
Absorberende verbanden bestaan uit een absorberende kernlaag die wondvocht onbeperkt opneemt en een vochtafstotende toplaag die beschermt tegen doorlekken.
Toepassing: afdekking van andere wondbedekkers zoals alginaat of hydrofiber bij wonden met veel exsudaat.
Eigenschappen:

- heeft hoge absorptiecapaciteit;
- geeft kans op bacteriegroei en op het ontstaan van onaangename geuren, indien het verband niet tijdig gewisseld wordt.

NB Non-woven gazen moeten niet onder absorberend verband worden toegepast.

Wondcontactmateriaal
Wondcontactmateriaal bestaat uit een gaasachtig materiaal van kunststof dat niet vastplakt en afhankelijk van het product minimaal 24 uur kan blijven zitten.
Toepassing: bij rode, gele of zwarte wonden met weinig exsudaat.
Eigenschappen:

- plakt niet aan de wond;
- laat exsudaat door via de mazen.

NB Vette gazen bestaan uit een katoenen weefsel en moeten om de zes uur gewisseld worden, omdat deze anders vastplakken. Ze zijn daarom niet geschikt voor het oncologisch ulcus.

Barrièrecrème en barrièrefilm
Toepassing: bij (dreigende) maceratie van de wondranden bij wonden met veel exsudaat of fistels met agressief wondvocht.
Eigenschap:

- beschermt wondranden of omliggende huid.

Geurneutraliserende verbanden
Deze meer of minder absorberende verbanden bevatten geactiveerde koolstof (houtskool).
Toepassing: bij wonden met geurproblematiek
Eigenschap:

- neutraliseert geur.

Hemostatische materialen
Deze producten bestaan uit cellulose, collageen of gelatine.
Toepassing: bij wonden met ernstige bloedingsneiging.
Eigenschap:

- activeert het stollingsmechanisme en versnelt de fibrinevorming.

Zie het WCSwondenboek (ook als app verkrijgbaar) voor meer informatie over wondverzorging.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van decubitus bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van decubitus. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en kennis uit de kinder- en volwassengeneeskunde (3, 4).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg pijnbestrijding bij pijnlijke wonden. • Overweeg een chirurgisch debridement van necrotisch weefsel ter bevordering van de wondgenezing.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van decubitus bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van decubitus.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op decubitus en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicamenteuze behandeling op decubitus en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Pijnklachten ten gevolge van wonden kunnen met pijnbestrijding worden verholpen (zie: Pijn). Overweeg een chirurgisch debridement van necrotisch weefsel ter bevordering van de wondgenezing en ter voorkoming/genezing van infecties.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (Sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen). Regelmatige inspectie van het wondgebied is nuttig om het effect van de behandeling te evalueren. Daarbij kan het gebruik van een dagboek handig zijn.

Oncologische ulcera

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding en definitie

Een oncologisch ulcus kan veroorzaakt worden door primaire maligniteit van de huid, door metastasen (uitzaaiingen) in de huid of doorgroei van een maligniteit van dieper gelegen structuren door de huid.
Van groot belang is om te weten dat het WCS Classificatiemodel niet van toepassing is bij een oncologisch ulcus. Bij een oncologisch ulcus is het rode weefsel vrijwel altijd tumorweefsel en geen granulatieweefsel. Dit weefsel zal daarom nooit spontaan genezen, maar uitsluitend reageren op tumorgerichte behandeling.

Bij geel of zwart weefsel is een debridement of een necrotectomie gecontra-indiceerd, omdat vrij makkelijk (grote) bloedingen kunnen ontstaan. De zorg voor een kind met een oncologisch ulcus is en kan, mede door het vaak palliatieve karakter, psychosociaal behoorlijk belastend zijn voor zowel naasten als hulpverleners. Multidisciplinaire aanpak en een gestructureerd overleg voor evaluatie met alle hulpverleners is daarom van belang.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht naar diagnostiek van oncologische ulcera bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (5).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gradeer het ulcus volgens het stadiëringssysteem van oncologische ulcera (zie tabel 3: stadiëring van oncologische ulcera)

Overwegingen

Voor de beoordeling van wonden is lichamelijk onderzoek van groot belang.
De kenmerken van oncologische ulcera zijn:

- grillig van vorm; dit kan variëren van paddenstoelvormig tot grote kraters in de diepte, vaak met ondermijning van het weefsel;
- geen natuurlijke genezingstendens;
- rood weefsel is vrijwel altijd tumorweefsel;
- verhoogde bloedingsneiging;
- penetrante geur; dit komt door weefselversterf en infectie die veroorzaakt worden door anaerobe bacteriën;
- vaak extreme exsudaat productie;
- pijn;
- jeuk.

Om de ernst en uitgebreidheid van het oncologisch ulcus vast te leggen kan de gradatie worden bepaald door het volgende stadiëringssysteem te gebruiken (tabel 3).

Tabel 3 Stadiëring van oncologische ulcera.

Graad I	Intacte epidermis met dreigende aantasting van de huid door onderliggend tumorweefsel.
Graad II	Beginnende aantasting van de subcutis.
Graad III[1]	Diepe doorgroei met aantasting van de subcutis.
Graad IV[1]	Droge en/of vervloeiende necrose tot 30% van het wondoppervlak.
Graad V[1]	Droge en/of vervloeiende necrose op meer dan 30% van het wondoppervlak.

[1]Bij gradaties II tot en met V kan sprake zijn van exsudaat, bloedingsneiging, pijn en jeuk.

Tabel_3_Stadiering_van_oncologische_ulcera_rl_Kinderen

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandelingen van oncologische ulcera bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van oncologische ulcera bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (5).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef begrijpelijke informatie aan kind en gezin over oncologische ulcera. Leg uit dat prioriteit wordt gegeven aan comfort van het kind en schenk aandacht aan de psychosociale gevolgen van het oncologisch ulcus. Geef eventueel psychosociale en/of spirituele ondersteuning. • Behandel zo mogelijk de onderliggende maligniteit. • Reinig de wond en verzorg het oncologisch ulcus m.b.v. wondbedekkers en lokaal of systemisch toegediende medicatie. • Behandel factoren die een negatieve invloed hebben op het oncologische ulcus, zoals slechte voeding/hydratie toestand, drukplekken, oedeemvorming.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van oncologische ulcera bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van oncologische ulcera.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op oncologische ulcera en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van oncologische ulcera bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van oncologische ulcera.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op oncologische ulcera en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op oncologische ulcera en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Voor meer informatie over oncologische ulcera verwijzen we naar de richtlijn Oncologische ulcera op Pallialine (5). Met name het stappenplan kan behulpzaam zijn.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: inleidende tekst). Regelmatige inspectie van het wondgebied is nuttig om het effect van de behandeling te evalueren. Daarbij kan het gebruik van een dagboek handig zijn.

Huidafwijkingen ten gevolge van oncologische behandelingen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Oncologische behandelingen zoals chemotherapie, doelgerichte therapie en immuuntherapie kunnen afwijkingen aan de huid, de haren en de nagels geven. Preventieve maatregelen zijn belangrijk. Wanneer de huid-, haar- en nagelafwijkingen éénmaal opgetreden zijn is behandeling nodig.
Hiervoor kan contact opgenomen worden met het oncologisch behandelteam of met een dermatoloog met aandachtgebied oncodermatologie.

Diagnostiek van radiodermatitis

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek van radiodermatitis

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van radiodermatitis bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (6).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Pas preventieve maatregelen toe om radiodermatitis te voorkomen. • Gradeer de huidafwijkingen met behulp van de NCI/CTCAE tabel (zie tabel 4: gradering van radiodermatitis)

Overwegingen

Onderstaande adviezen zijn overgenomen uit de richtlijn 'Landelijke Consensus Werkwijze Acute Huidreacties Radiotherapie' (2018) van de Nederlandse Vereniging voor Radiotherapie en Oncologie (6).
Voor de beoordeling van wonden is lichamelijk onderzoek van groot belang. Radiodermatitis wordt gescoord op basis van The National Cancer Institute-Common Terminology for Adverse Events (NCI/CTCAE) (6).

Tabel 4 Gradering van radiodermatitis (NCI/CTCAE) (6)

Graad 0	-
Graad 1	Licht erytheem of droge desquamatie.
Graad 2	Matig tot vurig erytheem, plekjes met nattende desquamatie, voornamelijk beperkt tot de huidplooien, matig oedeem.
Graad 3	Nattende desquamatie niet beperkt tot de huidplooien, bloeden door minimaal trauma en schuren.
Graad 4	Levensbedreigende consequenties; Huidnecrose of ulceratie van dermis; spontane bloedingen van betrokken huid, skin graft geïndiceerd.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandelingen van radiodermatitis bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van radiodermatitis bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (6).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gradeer de mate van ernst van radiodermatitis behulp van de NCI/CTCAE tabel en stem de behandeling erop af.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van radiodermatitis bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van radiodermatitis.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op radiodermatitis en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van radiodermatitis bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van radiodermatitis.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op radiodermatitis en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op radiodermatitis en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Onderstaande adviezen zijn overgenomen uit de richtlijn ‘Landelijke Consensus Werkwijze Acute Huidreacties Radiotherapie’ (2018) van de Nederlandse Vereniging voor Radiotherapie en Oncologie (6).
Het gebruik van zeep is tijdens de bestraling toegestaan. De door de patiënt normaal gebruikte huidverzorgingsproducten mogen

worden door gebruikt.

Graad 1
De huid die bestraald wordt insmeren met verzachtende crème of makkelijk uitsmeerbare zalf. Dit is ook tot vlak voor de bestraling toegestaan. Crèmes of zalven die in samenspraak met de NVDV op recept worden aanbevolen, variërend van minst vet tot meest vet zijn:

- Cremor Lanette
- Cremor Cetomacrogol
- Ungeuntum leniens zonder rozenolie
- Paraffine/vaseline

Graad 2

- Dik Cremor Cetomacrogol of Cremor Lanette smeren op een zacht absorberend verband. Dit op de open plekken leggen en fixeren met zacht buisverband of verbandhemd, of verbandmuts of een zelfklevende zwachtel. De niet kapotte plekjes behandelen zoals beschreven bij CTC-graad 1. Verbandwisseling op geleide van het exsudaat dat wordt veroorzaakt en comfort voor de patiënt, maar minimaal twee keer per dag. Het geelgroene exsudaat dat vrij komt is geen pus maar zijn huidresten. Koorts is de beste indicator voor een mogelijke infectie. Het kan verlichting geven om de crème in de koelkast te bewaren.
- Hydrogel uitsmeren op een zacht absorberend verband. Dit op de open plekjes leggen en afhankelijk van het doelgebied fixeren met zacht buisverband of verband hemd, verbandmuts, onderbroek met pijp of zelfklevende zwachtel. De niet-kapotte plekken behandelen zoals beschreven bij radiatie dermatitis graad 1.
- Verbandwisseling op geleide van het exsudaat en het comfort voor de patiënt, maar minimaal twee keer per dag.
- Licht zelfklevend absorberend siliconen verband of multifunctioneel Polymerisch Membraam Verband (MPMV) verband rechtstreeks op het te bestralen gebied leggen. Het gebruik van crème is hierbij niet zinvol omdat dan de werking van de siliconen teniet wordt gedaan en het dan geen enkele zin heeft om deze dure verbanden te gebruiken. Het verband afhankelijk van het doelgebied fixeren met een zacht buisverband, verbandhemdje, netbroekje of verbandmutsje.

Graad 3

- Zilversulfadiazine 10 mg per gram. Wordt over het algemeen toegepast bij makkelijk te infecteren bestralingsgebieden of bij leukopene patiënten. Crème met een spatel smeren op een zacht absorberend verband.
- Hydrogel uitsmeren op een zacht absorberend verband. Dit op de open plekjes leggen en afhankelijk van het doelgebied fixeren met zacht buisverband of verbandhemdje, verbandmuts, netbroekje of zelfklevende zwachtel. De niet kapotte plekjes behandelen zoals beschreven bij radiatie dermatitis CTC-graad 1. Verbandwisseling op geleide van het exsudaat en het comfort voor de patiënt, maar minimaal twee keer per dag.
- Hydrocrème op waterbasis in kompresvorm is kant en klaar voor gebruik.
- Licht zelfklevende absorberende siliconen verband of Multifunctioneel Polymerisch Membraam Verband (MPMV). Verband rechtstreeks op het te bestralen gebied leggen. Het gebruik van crème is hierbij niet zinvol omdat dan de werking van de siliconen teniet wordt gedaan en het dan geen enkele zin heeft om deze dure verbanden te gebruiken. Het verband afhankelijk van het doelgebied fixeren met een zacht buisverband, verbandhemdje, netbroekje of verbandmutsje.

Graad 4
Uit de literatuur blijk dat een graad 4 radiatie dermatitis CTC 4.0 met name door te langdurige doorlichting bij radiologische interventies wordt veroorzaakt. Binnen de radiotherapie heeft deze graad een extreem lage incidentie. De behandeling van deze zeldzame complicatie bestaat meestal uit chirurgische interventie.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen **(Sterke aanbeveling)**	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Blaren en blaarziektes

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

De oorzaak van blaren bij een kind kan heel divers zijn en is ook afhankelijk van de leeftijd (zie tabel voor differentiaaldiagnose kind met blaren).
Alleen als de blaar op een plek zit waar deze toch stuk zal gaan, kan deze blaar beter gecontroleerd doorgeprikt en geledigd worden.
Voornaamste doel is om het ontstaan van nieuwe blaren en erosies te voorkomen. Behandelen en voorkomen van secundaire huidinfecties en bevorderen van de wondgenezing.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandelingen langdurige blaren bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van langdurige blaren bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en adviezen van het Blarencentrum UMCG samen met het Erasmus MC-Sophia Kinderziekenhuis-Centrum Kinderdermatologie welke te vinden zijn op huidhuis.nl.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Stel vast wat de reden van de blaarvorming is (exogeen of endogeen of een combinatie). • Geef begrijpelijke informatie aan kind en gezin over de risico's van de kwetsbare huid met blaren of met neiging tot blaarvorming. • Voorkom uitbreiding van blaarvorming door factoren van buitenaf zoveel mogelijk te herkennen en te vermijden. • Inspecteer minimaal dagelijks de gehele huid en registreer waar de blaarvorming is en waar die gaat ontstaan (vaak rode of grijze huidafwijkingen). • Maak afspraken met eventueel samenwerkende (multidisciplinaire) zorgverleners over de zorg voor de preventie/behandeling van blaarvorming en overleg of verwijs naar een dermatoloog/specialisten op het gebied van blaren (in blarencentrum Groningen).

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van langdurige blaren bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van langdurige blaren.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op langdurige blaren en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van langdurige blaren bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van langdurige blaren.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op langdurige blaren en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op

langdurige blaren en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

☐ Overwegingen

Algemene verzorgingstips bij een kind met blaren
Verzorg het kind gewoon aangekleed in een wieg, ledikant of bed, waarbij het kind op een zachte onderlegger ligt. Maak eventueel gebruik van een gelkussen. Het kind kan dan door middel van de onderlegger uit het bedje getild worden om eventuele beschadigingen aan de huid te voorkomen. Wanneer het noodzakelijk is het kind met de handen op te tillen, kan dat het best op de volgende manier: rol het kind op de zij en plaats de handen achter het hoofd en de billen. Rol het kind terug en til het kind op. Til het kind nooit op onder de armen. Onthoud dat wrijving en schuifkracht blaren en huiddefecten kunnen veroorzaken. Directe druk, bijvoorbeeld door een gespreide hand, is veiliger.

Bloedprikken
Er is geen contra-indicatie voor de bloedprik. Wel belangrijk: na afnemen bloed, géén pleister plakken.

Voeding
Bij beschadiging van het mondslijmvlies en daardoor minder goed zuigen/kauwen, kan een speciale speen uitkomst bieden: de special needs feeder (vroeger: Habermann speen). Bij deze flesspeen hoeft niet zo sterk gezogen te worden voor het verkrijgen van voldoende voeding. Maak de flesspeen voor gebruik nat met afgekoeld gekookt water. Ook kan het kind met een pipet of lepeltje gevoed worden.
Kinderen met uitgebreid huidverlies hebben extra calorieën nodig om te zorgen voor voldoende voedingsstoffen voor genezing van de huid en voor voldoende groei.

Fopspenen
Gebruik liever geen fopspeen. Zuigen op de fopspeen kan blaren geven in de mond en rondom de lippen.

Kleding
Blote kinderen met blaren en ontvellingen kunnen schade aan hun huid veroorzaken door met de beentjes tegen elkaar aan te bewegen en met de armpjes over de borst of het gezichtje te bewegen. Kleed het kind in een zachte jumpsuit of kleertjes met de naden naar buiten. Belangrijk is dat de kleding zacht is en geen knellende broekranden, halsopeningen of mouwen heeft. Afdekken voorkomt (verdere) beschadiging en geeft ook vermindering van pijn en jeuk

Luier
Bij open plekken in het luiergebied: Smeer bij iedere luierwissel, broekspijpjes en de voor- en achterrand van de luier in met een vetzalf; hierdoor ontstaan minder blaren en dus wonden. Ook kan er een extra vetgaas tussen buik/rugje en luier gelegd worden. Pamper premiums zijn de zachtste luiers.

Bad/douche
Doe een kind met uitgebreide blaren en erosies liever in de eerste dagen/week niet in bad/onder de douche; de handelingen zullen waarschijnlijk pijnlijk zijn.
Door een douche- of badbeurt kunnen de wonden goed gereinigd worden; ook nog vastzittend verbandmateriaal kan tijdens het douchen of baden gemakkelijk afgeweekt worden. Korsten zijn vaak ook gemakkelijker te verwijderen na een bad beurt.
De douche-, badfrequentie zal afhangen van de conditie van het kind en hoe vaak men wondverzorging moet toepassen.

Om het baden minder pijnlijk te maken, kan keukenzout toegevoegd worden aan het badwater. Zoveel dat er een isotone 0.9% NaCl oplossing ontstaat (uitrekenen en afwegen met een keukenweegschaal). Meestal komt dit neer op een kopje zout per kinderbad.
Tegelijkertijd mag er badolie (bij voorkeur ongeparfumeerd, zoals Groninger badolie) worden toegevoegd. Blaren prikken gebeurt na het baden.

Pijnstilling
Bij ernstige blaarvorming en ontvellingen moet voldoende pijnstilling gegeven worden voorafgaand aan de verbandwisselingen, en indien nodig gedurende de rest van de dag. Hiervoor wordt pijnmedicatie afgesproken (vaak paracetamol met combinatie preparaat). Voorafgaand aan een verbandwissel wordt eigenlijk altijd pijnmedicatie gegeven.
Ook moet voortdurend geobserveerd worden of de pijn bij het kind voldoende behandeld wordt; pijn bij een kind is bijvoorbeeld te zien aan zich ongemakkelijk voelen, huilen, maskeren, vergrote pupillen, oppervlakkige snelle ademhaling. Wanneer een kind

uitgebreide wonden heeft zal een geheel pijnloze verbandwissel niet mogelijk zijn, maar met de juiste pijnmedicatie zal de verbandwissel voor het grootste gedeelte te doen moeten zijn.
Bespreek de dagelijkse pijnobservatie met betrekking tot verbandwissel en beloop over de dag met de behandelend arts. In de eerste maanden wordt vaak tijdens de pijnlijke episodes, naast de reguliere pijnmedicatie, sucrose 24% toegediend in de wangzak bij een baby, waarna de baby op een vinger of iets anders moet zuigen.
Extra aandachtspunt: denk er aan om bij gebruik van morfine een laxeermiddel toe te voegen. Obstipatie kan slijmvliezen in de anus beschadigen.

Handschoenen
Verwijder verband, bij voorkeur met handschoenen (hoeft niet steriel te zijn) aan; verband aanbrengen mag met handschoenen aan, echter de praktijk leert dat dit soms zeer onpraktisch is; de verbanden blijven namelijk aan de handschoenen plakken. Wanneer geen handschoenen gebruikt worden, werk dan van schoon naar vies en desinfecteer handen met hand desinfectans, ook tussendoor.

Huidinfecties
Overleg met de dermatoloog welke behandeling toegepast moet worden. Het kan handig zijn om de voorgeschreven zalf eerst op het vetgaas, siliconengaas of schuimverband aan te brengen, en dit dan in éénmaal op de wond te leggen.
Veel huidinfecties worden veroorzaakt door de Staphylococcus Aureus. Smeer hiervoor Fucidinezalf, gedurende maximaal 14 dagen. Ook Pseudomonas Aeruginosa is een bekende veroorzaker van huidinfecties. Hiervoor kan Prontosan wondgel of een honingpreparaat toegepast worden. De meningen over het gebruik van honingpreparaat zijn verdeeld. Er is geen bewijs voor.
Ook verbanden met zilver kunnen toegepast worden, bijvoorbeeld Urgo SSD, Mepilex Ag. Geadviseerd wordt om de verschillende antibacteriële behandelingen steeds af te wisselen. De middelen worden dan in een rotatieschema toegepast.
Bij klinische infecties zijn systemische antibiotica geïndiceerd. Op basis van een banale kweekuitslag met resistentiepatroon kan een geschikt antibioticum gekozen worden. Let op: bij kinderen met een PEG, kies voor een vloeibare toepassingsvorm.

Naambandje
Gebruik geen plastic naambandje om de pols.

Pleisters/fixatie
Gebruik NOOIT gewone pleisters op de huid.
Als er een infuus of sonde moet worden gefixeerd, of een elektrode moet worden geplakt, gebruik dan Mepitac. Mepitac gaat overigens snel los, als de huid een beetje nat is. Wanneer een goede fixatie van levensbelang is (bijvoorbeeld sonde), hecht deze dan of neem de gebruikelijke tape en verwijder deze met Trio Niltac Medical Adhesive remover, of met veel vet.

Zetpillen
Voorzichtig met zetpillen. Eventueel zetpil flink lubriceren en daarna inbrengen.

Temperatuurmeting
Gebruik geen thermometer rectaal. Liever axillair.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Doen (Sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Jeuk

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding en oorzaak

Er is een onderscheid tussen jeuk door huidafwijkingen (pruritus cum materia) en jeuk zonder dat er huidafwijkingen zijn (pruritus sine materia).
Pruritus komt voor bij een groot aantal dermatosen zoals constitutioneel eczeem, xerosis cutis, dermatitis herpetiformis, epizoönosen, geneesmiddelenreacties, lichen ruber planus, urticaria.
Gegeneraliseerde pruritus wordt ook gezien bij interne aandoeningen (ezelsbruggetje: HUIDPASTA: Hodgkin, Uremie, Icterus, Diabetes, Psychogeen, Anemie, Senilitas, Toxicodermie, Ancylostoma).
Jeuk zonder huidafwijkingen is gekenmerkt door chroniciteit, ernst, gebrek aan duidelijke oorzaak en het ontbreken van primaire huidafwijkingen. Jeuk kan zo hinderlijk zijn dat het leidt tot slapeloosheid, depressie, agressie, of suïcide-neigingen. De enige remedie is voor sommige kinderen het tot bloedens toe openkrabben van de huid, waardoor de pijnprikkels voorkomen dat de jeukprikkels aankomen.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Voor diagnostiek van jeuk is er niet systematisch gezocht in de literatuur. Op grond van ervaringen van experts zijn overwegingen en aanbevelingen geformuleerd.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Neem bij jeuk een anamnese af en verricht zorgvuldig lichamelijk onderzoek.
Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg bij jeuk een aanvullend laboratoriumonderzoek op indicatie. • Overweeg bij jeuk een consult van een dermatoloog.

Overwegingen

Zoals bij elk symptoom is een gestructureerde benadering van huidsymptomen gebaseerd op anamnese, lichamelijk onderzoek en laboratoriumdiagnostiek noodzakelijk.
Bij jeuk is het belangrijk om de oorzaak in kaart te brengen en verergerende en verlichtende factoren te identificeren, daarnaast lokalisatie, eventueel uitstraling, ernst en tijdsfactor (dag/nacht verschillen, continue of intermitterende jeuk).
Bij lichamelijk onderzoek kunnen aanwijzingen voor eczeem, infectie of een andere huidziekte of icterus gevonden worden.
Laboratoriumonderzoek kan zo nodig verricht worden en kan bijvoorbeeld aanwijzingen geven voor cholestase of nierinsufficiëntie.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van de oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen geformuleerd op grond van ervaringen van experts en op richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (7).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg als behandeling van de onderliggende oorzaak (indien mogelijk) van jeuk: • aanpassen van medicatie. • behandeling van infectie. • behandeling van een ijzergebreksanemie • behandeling van onderliggende endocrinologische aandoeningen zoals diabetes. • opheffen van galgangobstructie, door het plaatsen van een stent (indien levensverwachting langer is dan enkele weken) of nasobiliary drainage. • chemotherapie (bijv. bij maligne lymfoom). • radiotherapie (bijv. bij ziekte van Hodgkin).

Overwegingen

In de volwassenrichtlijn 'jeuk' (2022) van het IKNL worden volgende aanbevelingen gegeven:

- Houd de huid goed vet
- Bij jeuk door obstructie van de extrahepatische galwegen, indien de levensverwachting langer is dan enkele weken en de ingreep gewenst wordt door de patiënt: overleg met de MDL-arts over endoscopische plaatsing van een stent. Alternatief is een percutane drainage of endoscopische, echografisch geleide drainage.
- Bij paraneoplastische jeuk: behandel de onderliggende maligniteit met systemische therapie.
- Staak, indien mogelijk, (tijdelijk) medicatie, als deze de oorzaak is van de jeuk.
- Behandel onderliggende infecties.
- Behandel een ijzergebreksanemie.

Behandel onderliggende endocrinologische aandoeningen (bijvoorbeeld hyperthyreoïdie, diabetes mellitus).

De werkgroep is van mening dat het soms mogelijk is om de oorzaak van jeuk (zoals galwegproblematiek of maligniteit) te behandelen door chirurgie of chemotherapie, maar dit is niet altijd mogelijk en/of leidt niet direct tot verdwijning van de jeuk. In veel gevallen zal worden gekozen voor een pragmatische en symptomatische aanpak ongeacht de etiologie.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar alle soorten niet-medicamenteuze behandeling van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van jeuk bij kinderen in de palliatieve fase. Deoverwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (7).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zorg bij jeuk voor goede verzorging van de huid. • Voorkom huidirritatie. • Heb aandacht voor geestelijk welbevinden.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met jeuk het gebruik van smeersels op basis van de toestand van de huid.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van jeuk.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op jeuk en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze behandeling op jeuk kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn ‘jeuk’ (2022) van het IKNL, wordt geadviseerd om te zorgen voor een goede verzorging van de huid, huidirritatie te voorkomen en aandacht te hebben voor geestelijk welbevinden (7).
Het gebruik van crèmes en (body)lotions wordt afgeraden bij jeuk. Ze bevatten namelijk veel water en drogen de huid uit, met toename van jeuk en klachten tot gevolg. Een crème of lotion, maar ook poeder, kan de huid uitdrogen, een zalf doet dat niet. Overwogen kan worden zalf koel te bewaren alvorens het op te brengen.
Ook kan het aanbrengen van een ‘cold-pack’ in een doek overwogen worden of door in de huid te knijpen/kloppen in het aangedane huidgebied of juist op afstand. Ook het koel houden van de verblijfsruimte/kamer kan helpen en eventueel gebruik maken van een (hand)ventilator. Het afdekken van de huid kan helpen de jeuk te verminderen eventueel door gebruik te maken van

een anti-krabverbandpak.
Uit diverse case reports bij volwassenen met chronische jeuk, blijkt dat zelf-hypnose en hypnotherapie klachten van jeuk kan verminderen/verlichten (8-10).

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er is 1 RCT gevonden over het effect van naloxon op de incidentie van jeuk bij kinderen met postoperatieve opioïd geïnduceerde bijwerkingen (11). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere medicamenteuze behandelingen van jeuk bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **lokale medicamenteuze behandeling van jeuk** en **systemische medicamenteuze behandeling van jeuk** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (7).

Lokale medicamenteuze behandeling van jeuk

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel een droge huid.
	• Wissel bij kinderen met jeuk door eczemateuze huidafwijkingen, crème met corticosteroïden af met een neutrale crème. Laat crème met corticosteroïden het liefst 30 min intrekken alvorens er vette zalf overheen te smeren.
	• Gebruik bij kinderen met jeuk door schimmelinfecties, lokale antimyocotica zoals miconazol crème (2dd) of terbinafine crème (1dd).
	• Gebruik bij kinderen met jeuk door bacteriële infecties:
	  ◦ antibacteriële middelen zoals chloorhexidine 0,5% in 70% alcohol met 1% glycerine 85% (chloorhexidine spiritus FNA).
	  ◦ desinfectantia zoals desinfecterende zepen of betadinescrub (opgelost en niet direct op de huid aanbrengen, zo nodig aangevuld met fusidenezuurzalf 2%).
	  ◦ hygiënische maatregelen (eigen handdoek).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van jeuk.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op jeuk en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van lokale medicamenteuze behandeling van jeuk op jeuk en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn 'Jeuk' (2022) van IKNL, wordt voor lokale behandeling van jeuk het volgende geadviseerd:

- Houd de huid zacht door het frequent gebruik van een indifferente crème: 5-10% ureum of 20% vaseline in cetomacrogolcrème of lanettecrème, of koelzalf (unguentum leniens).
- Pas verkoeling van de huid toe door daarnaast gebruik te maken van 1-2% levomenthol in lanettecrème of carbomeerwatergel of van de combinatie van 1% lidocaïne en 1% levomenthol in carbomeerwatergel.
- Overweeg, afhankelijk van de oorzaak, lokale toediening van corticosteroïden alleen als er sprake is van primaire huidafwijkingen als oorzaak van de jeuk.
- Over het lokale gebruik van pramocaïne, polidocanol, mentholpoeder, natuurlijke producten (bijv. appelciderazijn, tea tree olie, kokosolie, citroensap, bessen, mint, tijm, aloë vera, bijenwas, glycerine, havermout, melk, honing), calcineurineremmers (bijv. tacrolimus of primacrolimus), calaminelotion, capsaicinecrème of crotamitoncrème kan geen aanbeveling worden gedaan vanwege gebrek aan onderzoek en ervaring bij patiënten in de palliatieve fase (7).

De werkgroep is van mening dat bij kinderen het gebruik van ureum moet worden afgeraden omdat kinderen ureum houdende producten als pijnlijk op de huid kunnen ervaren in tegenstelling tot volwassenen.

Systemische medicamenteuze behandeling van jeuk

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg medicamenteuze behandeling van jeuk afhankelijk van de oorzaak, conform het kinderformularium. • Overweeg bij jeuk door cholestase, plaatsing van een stent bij (gal) afvloedbelemmering, naloxon (mits het kind geen opioïden gebruikt), colestyramine of ondansetron (wees terughoudend in gebruik). • Overweeg bij jeuk door andere oorzaken of jeuk niet-reagerend op andere middelen een sederend antihistaminicum.

Doseringsadvies
Doseringen zijn te vinden in het kinderformularium (19).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van jeuk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van jeuk.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op jeuk en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs in 1 RCT dat behandeling met naloxon (via infuus), de incidentie van jeuk bij kinderen met postoperatieve opioïd geïnduceerde bijwerkingen verlaagt in vergelijking met placebo (11). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van andere systemische medicamenteuze behandeling van jeuk op jeuk en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn 'jeuk' (2022) van het IKNL, wordt voor systemische behandeling van jeuk suggesties voor volwassenen gegeven; wij noemen hier de opties die voor kinderen beschreven staan in het kinderformularium:

- overweeg bij jeuk door cholestase, naloxon (mits het kind geen opioïden gebruikt), colestyramine of ondansetron (wees terughoudend in gebruik).
- overweeg bij jeuk door de ziekte van Hodgkin, prednison of cimetidine (wees terughoudend in gebruik).
- overweeg bij jeuk bij solide tumoren, corticosteroïden (7).

De werkgroep is van mening dat ook op proef oude generatie sederende anti-histaminica overwogen kunnen worden gedurende minimaal 3-5 dagen zoals hydroxyzine, clemastine, dimetindeen.
De richtlijn jeuk (voor volwassenen) kan mogelijk voor sommige oudere kinderen nog aanvullende aanbevelingen en doseersuggesties.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Nederlands Centrum Jeugdgezondheid. Huidafwijkingen, taakomschrijving en richtlijn voor de preventie, signalering, diagnnostiek, begeleiding, behandeling en verwijzing [Internet]2012 [cited 2021 May 1]. Available from: https://assets.ncj.nl/docs/d3452a1b-34b2-4154-8106-9977ef5426f3.pdf.
2. Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland. Smetten (Intertrigo) preventie en behandeling [Internet]2018 [cited 2021 January 19th]. Available from:. Landelijke multidisciplinaire richtlijn Smetten (intertrigo) preventie en behandeling (venvn.nl)
3. WCS Kenniscentrum Wondzorg. WCS wondenboek 2020. Available from: https://www.wcswondenboek.nl/book.
4. Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland. Richtlijn Decubitus. 2021.
5. Integraal Kankercentrum Nederland. Oncologische Ulcera 2010. Available from: https://www.pallialine.nl/oncologische-ulcera.
6. Nederlandse Vereniging voor Radiotherapie en Oncologie. Landelijke Consensus Werkwijze Acute Huidreacties Radiotherapie 2018. Available from: https://www.venvn.nl/media/tmsboh5q/landelijke_consensus_werkwijze_huidreacties-juni-2018.pdf.
7. Integraal Kankercentrum Nederland. Jeuk (3.0).2022 [cited 2022 1 June]. Available from: www.pallialine.nl/jeuk.
8. Sampson RN. Hypnotherapy in a case of pruritus and Guillain-Barre syndrome. Am J Clin Hypn. 1990;32(3):168-73.
9. Rucklidge JJ, Saunders D. Hypnosis in a case of long-standing idiopathic itch. Psychosom Med. 1999;61(3):355-8.
10. Rucklidge JJ, Saunders D. The efficacy of hypnosis in the treatment of pruritus in people with HIV/AIDS: a time-series analysis. Int J Clin Exp Hypn. 2002;50(2):149-69.
11. Maxwell LG, Kaufmann SC, Bitzer S, Jackson EVJ, McGready J, Kost-Byerly S, et al. The Effects of a Small-Dose Naloxone Infusion on Opioid-Induced Side Effects and Analgesia in Children and Adolescents Treated with Intravenous Patient-Controlled Analgesia: A Double-Blind, Prospective, Randomized, Controlled Study. Anesthesia & Analgesia. 2005;100(4):953-8.

Misselijkheid en Braken

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Karin Bindels-de Heus, voorzitter
Inge Ahout
Barbera de Koning
Irma Rigter
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en oorzaak

Misselijkheid en braken komt voor bij zowel kinderen met oncologische aandoeningen als andere etiologieën in de curatieve, palliatieve en de terminale fase. Bij kinderen met kanker is misselijkheid en braken vaak een reactie op de chemotherapie. Bij kinderen met een ernstig meervoudige beperking is misselijkheid en braken vaak een chronisch probleem. Misselijkheid en braken komt veel voor en kan meerdere oorzaken (tegelijk) hebben met verschillende onderliggende mechanismen.

Inzicht in mogelijke oorzaken en daardoor mogelijkheden voor diagnostiek en behandeling zijn belangrijk, zie: tabel 1 Mogelijke oorzaken, opties voor diagnostiek, en behandelopties voor misselijkheid en braken gecategoriseerd per locatie/orgaan. We willen benadrukken dat overwegingen voor diagnostiek en behandeling altijd in het licht van de fase van ziekte moeten worden gezien. Let op: Gastroparese is een veel voorkomende oorzaak van misselijkheid en braken, de differentiaaldiagnose ervan is daarom apart opgenomen (zie: diagnostiek).

Misselijkheid kan een forse negatieve invloed hebben op de kwaliteit van leven van het kind, dit is afhankelijk van de onderliggende oorzaak en beleving van het kind. Daarnaast heeft misselijkheid en braken impact op de kwaliteit van leven van ouders, omdat misselijkheid en braken interfereert met het geven van voeding aan hun kind. Dit is vaak een belangrijk sociaal-emotioneel aspect voor ouders.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Ga op zoek naar mogelijke oorzaken en behandel deze (zie tabel 1: Mogelijke oorzaken, opties voor diagnostiek, en behandelopties voor misselijkheid en braken). • Weeg af hoeveel diagnostiek passend is, afhankelijk van situatie van het kind.

Overwegingen

Misselijkheid en braken is vaak multifactorieel bepaald. De werkgroep adviseert om afhankelijk van de ziektefase te overwegen om wel of niet invasief diagnostiek in te zetten. Aanbeveling is om eenvoudig te corrigeren oorzaken, zoals gastro-oesofageale reflux, obstipatie, een urineweginfectie of electrolytstoornissen altijd proberen op te sporen en te behandelen.
Gastroparese is een veel voorkomende oorzaak van misselijkheid en braken, de differentiaaldiagnose is:

- idiopathisch;
- diabetes mellitus;
- virale infectie;
- sepsis;
- medicamenteus (o.a. opiaten, benzodiazepinen, parasympatica, zoals glycopyrroniumbromide);
- post-chirurgisch;
- immobiliteit;
- neurologisch (cave autonome dysregulatie);
- auto-immuun;
- obstipatie;
- maagafvloed obstructie (SMAS = afplatting duodenum bij ernstig afvallen, scoliose);
- ischemie van de darm;
- metabool-endocrien (hypokaliëmie, hypercalciëmie, hypothyreoïdie).

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Creëer een rustige omgeving. • Geef informatie over de mogelijke oorzaak, beïnvloedende factoren en verwachte duur van de misselijkheid en het braken als het een intercurrent probleem betreft. Wijs hierbij ook op de verschijnselen, gevolgen en risico's van eventuele dehydratie. • Geef informatie over het doel, de werking, de mogelijke bijwerkingen en de juiste inname van anti-emetica. • Geef aan wanneer het effect van de behandeling te verwachten is en wat de aanleiding is om de behandeling aan te passen. • Ga na of er sprake is van angst, spanning of andere psychogene factoren. • Bespreek met kind en/of ouders de rol van voeding in relatie tot de levensverwachting en de mogelijke verandering daarvan (zie hiervoor ook: voedingsadviezen.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Ga bij kinderen met ernstig meervoudige beperkingen na of er sprake is van obstipatie, urineweginfectie of voeding gerelateerd ongemak, en overweeg oorzakelijke behandeling in combinatie met:
	  ◦ ontluchting van maag en darmen;
	  ◦ een lagere inloopsnelheid en/of lagere osmolaliteit van sondevoeding;
	  ◦ voeding via duodenumsonde of een jejunostomie;
	  ◦ verminderen van totale vocht- en calorieën intake; en/of
	  ◦ starten van prokinetica.
	• Ga bij kinderen met ernstige meervoudige beperkingen na of er sprake is van autonome dysfunctie, viscerale hyperalgesie en/of centrale neuropathie en overweeg medicamenteuze behandelopties zoals gabapentine, pregabaline, Tricyclische Antidepressiva en clonidine.

Doseringsadvies

Doseringen van gabapentine, pregabaline, tricyclische antidepressiva en clonidine zijn te vinden in het kinderformularium.

Overwegingen

De oorzaak van misselijkheid en braken is divers en behandeling kan daardoor ingewikkeld zijn. Een aantal algemene aanbevelingen over de behandeling van misselijkheid en braken zijn daarom van belang. De werkgroep adviseert daarom om een rustige omgeving te creëren en kind en ouders te informeren over mogelijke oorzaken, beïnvloedende factoren en verwachte beloop van misselijkheid en braken. Daarnaast is het van belang om kind en ouders te informeren over doel, werking, bijwerkingen en juiste inname van anti-emetica (of andere medicatie). Geef hierbij aan wanneer het effect van de behandeling te verwachten is en wat de aanleiding is om medicatie aan te passen. Ook dient er nagegaan te worden of er sprake is van angst, spanning of andere psychogene factoren, die misselijkheid en braken kunnen beïnvloeden.
In het review van Hauer, worden voor de behandeling van gastro-enterologische klachten bij kinderen met ernstig meervoudige beperkingen worden verschillende handvatten gegeven (1). Dit zijn bruikbare suggesties voor het gesprek met ouders en/of kind over klachten. Belangrijke kernpunten voor de behandeling van deze kinderen zijn:

- intercurrente behandelbare problemen zoals obstipatie of urineweginfectie behandelen;
- distentie van maag en darmen verminderen door ontluchting;
- maagdarmmotiliteit ondersteunen door:
  - een lagere inloopsnelheid van sondevoeding;
  - een lagere osmolaliteit van de voeding;

    - indien nodig voeden via duodenumsonde of jejunostomie; en
    - het starten van prokinetica.
- totale vocht- en calorieën intake verminderen (meestal heeft deze groep 30% tot 40% minder intake nodig).

Bij deze kinderen is er verder vaak sprake van autonome dysfunctie, viscerale hyperalgesie en centrale neuropathie, dit is vaak lastig te beïnvloeden (1). Medicamenteuze opties zijn, toedienen van gabapentine, pregabaline, tricyclische antidepressiva (TCA's) en clonidine.
Soms komt het voor dat kinderen ondanks interventies, geen voeding meer kunnen verdragen. Het is belangrijk om ouders hierop tijdig voor te bereiden door uit te leggen dat het een gevolg is van onomkeerbare neurologische achteruitgang. Hierdoor kunnen invasieve testen of ingrepen die niets (meer) toevoegen, voorkomen worden(1).

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (Sterke aanbeveling)	• Behandel waar mogelijk de oorzaak van misselijkheid en braken, tenzij de belasting niet opweegt tegen de mogelijke voordelen voor het kind.

Overwegingen

Overweeg behandeling afhankelijk van de oorzaak. Maak altijd een afweging tussen de belasting voor het kind en de mogelijke voordelen behandeling van oorzaak.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er is één RCT gevonden over het effect van zelf-hypnose op aanvullend gebruik van anti-emetica en (anticiperende) misselijkheid en braken, bij kinderen met kanker die worden behandeld met chemotherapie (2). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **voedingsadviezen, ontspannings- en afleidingstechnieken** en **zelf-hypnose** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (3) en de volwassengeneeskunde (4).

Voedingsadviezen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bespreek met kind en/of ouders de rol van voeding en de mogelijke verandering daarvan in relatie tot de levensverwachting.
	• Geef voorlichting over de verschillende mogelijkheden wanneer vocht- en voeding niet goed verdragen wordt:
	  ◦ Toedienen van kleinere porties oraal vocht.
	  ◦ Verminderen van totale hoeveelheid voeding.
	  ◦ Eventueel toedienen van sondevoeding of parenteraal vocht.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het geven van voedingsadviezen. Betrek hierbij eventueel een diëtist. • Overweeg, als de geur van eten tot klachten leidt, het aanbieden van koude maaltijden • Overweeg, het kind te laten zuigen op ijsklontje, waterijsje of ingevroren stuk fruit. • Overweeg, in het geval van verminderde maagmotiliteit bij kinderen die sondevoeding krijgen, in overleg met een behandelend arts, een switch naar semi-elementaire voeding of blended diet onder begeleiding van een diëtist.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase:

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op misselijkheid en braken, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van voedingsadviezen op misselijkheid en braken en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn 'Misselijkheid en Braken (4)' (2014) van het IKNL, zijn de volgende aanbevelingen over voedingsadviezen opgenomen (4):

a. Gebruik voedingsmiddelen die goed worden verdragen en waarvan de smaak wordt gewaardeerd.
b. Frequente kleine maaltijden en tussendoortjes om een lege maag te voorkomen (mits geen sprake is van maagretentie).
c. Eventueel koude maaltijden, als de geur van eten tot klachten leidt.
d. Gebruik van maaltijden en tussendoortjes op momenten dat de klachten minder aanwezig zijn; benut goede momenten.
e. Geef voldoende vocht (minimaal 1,5 l/dag).
f. Eventueel drinken van cola (met of zonder prik).
g. Eventueel zuigen op ijsklontje of waterijsje. Soms worden ook stukjes ingevroren/gekoeld fruit gewaardeerd.
h. Eventueel de inzet van dieetpreparaten, indien handhaving of verbetering van de voedingstoestand (nog) wordt nagestreefd.

Een consult van een diëtist is hierbij noodzakelijk.

De werkgroep benadrukt dat het zelf eten of voeden van een kind, grote emotionele waarde voor ouders en verzorgers heeft (5). Bespreek met kind en/of ouders de rol van voeding in relatie tot de levensverwachting en de mogelijke verandering daarvan.
Als vocht- en/of voeding in de terminale fase niet meer verdragen wordt, kan kunstmatige voeding of vochttoediening overwogen worden. Dit kan op diverse manieren toegediend worden, via diverse sondes, subcutaan of via intraveneuze toediening. Andere opties zijn het toedienen van kleinere porties oraal vocht of het verminderen van totale hoeveelheid voeding.

Het starten en eventueel staken van (kunstmatige) vocht- en voeding moet in goed overleg met kind en/of ouders en het (multidisciplinaire) team en plaatsvinden. De behandeldoelen moeten hierbij helder geformuleerd moeten worden, zie ook: Vocht- en voeding onthouding.

Overweeg het geven van voedingsadviezen. Betrek hier eventueel een diëtiste bij. Als de geur van eten tot klachten leidt, kunnen koude maaltijden aangeboden worden. Ook kan overwogen worden om het kind te laten zuigen op een ijsklontje, waterijsje of ingevroren stukje fruit.
Bij kinderen met chronisch misselijkheid die sondevoeding krijgen, kan in het geval van verminderde maagmotiliteit een switch naar semi-elementaire voeding of blended diet overwogen worden. Dit dient te gebeuren in overleg met de behandelend arts onder begeleiding van een diëtist.

Ontspanning- en afleidingstechnieken

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zorg voor ontspanning en afleiding, vooral in situaties waarbij angst een rol speelt.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase:

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op misselijkheid en braken, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van ontspannings- en afleidingstechnieken op misselijkheid en braken en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Misselijkheid en Braken (4)' (2014) van het IKNL, worden complementaire zorgvormen en psychologische technieken met name toegepast bij misselijkheid en/of braken wanneer psychische factoren (angst en spanning) en conditionering (bij anticiperende misselijkheid en/of braken) een belangrijke rol spelen. Deze vorm van misselijkheid en/of braken reageert vaak slecht op anti-emetica. Inschakelen van een psycholoog en/of een kinderfysiotherapeut kan helpen. Doel van deze begeleiding is ontspanning, afleiding en/of een gevoel van zelfcontrole teweegbrengen (zie handreiking Complementaire zorg).
De werkgroep is van mening dat ontspannings- en afleidingstechnieken behulpzaam kunnen zijn in situaties waar angst een rol speelt.

Zelfhypnose

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg zelf-hypnose voor misselijkheid en braken bij kinderen met kanker.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase:

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

I	Niet-medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op misselijkheid en braken, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat zelfhypnose aanvullend gebruik van anti-emetica binnen 24 uur verlaagt bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met standaard behandeling met anti-emetica(2).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van zelf-hypnose op misselijkheid en braken binnen 24 uur bij kinderen met kanker die met chemotherapie krijgen in vergelijking met standaard behandeling met anti-emetica (2)

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat zelf-hypnose anticiperende misselijkheid 1 tot 2 maanden na diagnose verlaagt bij kinderen met kanker die behandeld worden met chemotherapie in vergelijking met standaardbehandeling met anti-emetica. Er is geen significant effect gevonden van zelf-hypnose op anticiperende misselijkheid 4 tot 6 maanden na diagnose (2).

Overwegingen

In ‘Guideline for the prevention and treatment of anticipatory nausea and vomiting due to chemotherapy in Pediatric cancer Patients’ (2014) van Dupuis et al. wordt gesuggereerd dat psychologische interventies zoals hypnose of systematische desensibilisatie kunnen worden aangeboden aan kinderen met anticiperende misselijkheid en braken als gevolg van chemotherapie (3).

Er lijkt een effect te zijn van zelf-hypnose op supplementair anti-emetica gebruik bij kinderen met kanker in de palliatieve fase (2). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van zelf-hypnose op misselijkheid en braken bij kinderen met niet-oncologische aandoeningen in de palliatieve fase.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van misselijkheid en braken bij kinderen in de palliatieve fase. Er zijn acht RCT's gevonden over het effect van diverse anti-emetica (ondansetron (6-9) , metoclopramide (7), granisetron (8, 10), tropisetron (10), aprepitant (11), midazolam (12) op misselijkheid en braken bij kinderen met kanker die worden behandeld met chemotherapie. De overwegingen en aanbevelingen voor **anti-emetica** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (3, 13) en de volwassengeneeskunde (4).

Anti-emitica

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Misselijkheid en braken met aanwijsbare oorzaak	
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Het gebruik van medicatie tegen misselijkheid en braken vereist een rationele aanpak. Baseer de keuze van medicatie op de belangrijkste (vermoedelijke) oorzaak en de farmacologische eigenschappen van de medicatie (zie tabel 2: Anti-emetica gecategoriseerd per type met indicatie, dosering en toedieningsweg)

Misselijkheid en braken zonder aanwijsbare oorzaak	
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg, bij misselijkheid en braken zonder aanwijsbare oorzaak of bij onvoldoende effect van oorzakelijke behandeling, toedienen van anti-emetica volgens onderstaand stappenplan (en wijk van de volgorde af indien dat nodig is): Stap 1: Overweeg te starten met een: 1. serotonine (5-HT3) -antagonist, zoals ondansetron; en/of 2. dopamine (D2) -antagonist, zoals domperidon of metoclopramide; en/of 3. antihistaminicum, zoals cyclizine. Stap 2: Overweeg toe te voegen en/of bovenstaande middelen te vervangen door: 1. dexamethason; 2. granisetron (i.p.v. ondansetron); 3. haloperidol (i.p.v. domperidon of metoclopramide); 4. chloorpromazine of levomepromazine (i.p.v. cyclizine). Stap 3: Overweeg toe te voegen een: 1. aprepitant; 2. cannabispreparaat met dronabinol, in overleg met een expert.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van misselijkheid en braken bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase:

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op misselijkheid en braken, kwaliteit van leven.

☐ Conclusies van evidence

Ondansetron vs. placebo

Er is matig kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat behandeling met ondansetron (lage en hoge dosering) de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met placebo (9).

Hoge dosering ondansetron vs. lage dosering ondansetron
Er is matig kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs dat er geen significant effect is van behandeling met hoge dosis ondansetron op incidentie van braken binnen 24 uur bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met lage dosis ondansetron (6, 9)

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van behandeling met hoge dosis ondansetron op ernst van misselijkheid binnen 24 uur bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met lage dosis ondansetron (6).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met hoge dosis ondansetron en dexamethason de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die meer dan 5 keer braakten gedurende één chemotherapie behandeling in vergelijking met behandeling met lage dosis ondansetron en dexamethason (onduidelijk of het effect significant is) (6).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat behandeling met hoge dosis ondansetron en dexamethason de ernst van misselijkheid binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die meer dan 5 keer braakten gedurende één chemotherapie behandeling in vergelijking met behandeling met lage dosis ondansetron en dexamethason (onduidelijk of het effect significant is) (6).

Ondansetron vs. metoclopramide

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met ondansetron de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met metoclopramide (7).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met ondansetron de ernst van misselijkheid binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met metoclopramide (7).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met ondansetron minder extrapiramidale symptomen veroorzaakt in kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met metoclopramide (7)

Granisetron vs. ondansetron

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat er geen significant effect is van behandeling met granisetron op de incidentie van braken binnen 24h bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met ondansetron (8).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat er geen significant effect is van behandeling met granisetron op de ernst van misselijkheid binnen 24 uur bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met ondansetron

(8).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat zowel granisetron als ondansetron bijwerkingen kunnen veroorzaken bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen. Het is onduidelijk of er significante verschillen zijn tussen beiden behandelingen. Meest voorkomende bijwerking was hoofdpijn (8).

Granisetron vs. tropisetron

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met granisetron de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met tropisetron (10).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met granisetron de ernst van misselijkheid binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met tropisetron (10).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat er geen significant effect is van behandeling met granisetron op bijwerkingen bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met tropisetron. Meest voorkomende bijwerkingen waren hoofdpijn en obstipatie (10).

Aprepitant

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met aprepitant, dexamethason en ondansetron de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen in vergelijking met behandeling met dexamethason en ondansetron (onduidelijk of dit effect significant is) (11).

Er is zeer laag kwaliteit gevonden in 1 RCT, dat behandeling zonder aprepitant en met aprepitant beiden bijwerkingen kunnen veroorzaken bij kinderen met kanker die chemotherapie krijgen. Het is onduidelijk of er significante verschillen zijn tussen beiden behandelingen. Meest voorkomende bijwerking was neutropenie (11).

Benzodiazepinen

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met midazolam, dexamethason, of midazolam en dexamethason de incidentie van braken binnen 24 uur vermindert in kinderen die strabismus chirurgie ondergaan in vergelijking met placebo (12).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met midazolam, dexamethason, of midazolam en dexamethason de incidentie van misselijkheid binnen 24 uur vermindert in kinderen die strabismus chirurgie ondergaan in vergelijking met placebo (12).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT, dat behandeling met midazolam, de incidentie van braken binnen 24h vermindert in kinderen die strabismus chirurgie ondergaan in vergelijking met dexamethason (12).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van behandeling met midazolam op de incidentie van misselijkheid binnen 24 uur in kinderen die strabismus chirurgie ondergaan in vergelijking met dexamethason (12).

Overwegingen

De RCT's over het effect van anti-emetica die beschikbaar zijn, betreffen kinderen met kanker of kinderen met postoperatieve misselijkheid. Deze zijn mogelijk niet toepasbaar bij kinderen met niet-oncologische aandoeningen in de palliatieve fase.

Het gebruik van medicatie tegen misselijkheid en braken vereist een rationele aanpak. De werkgroep adviseert om de keuze van medicatie te baseren op de belangrijkste (vermoedelijke) oorzaak en de farmacologische eigenschappen van de medicatie (zie: tabel 2). Als een enkel geneesmiddel niet effectief is, moet een combinatie van medicatie gericht op verschillende receptoren overwogen worden.

Misselijkheid en braken met aanwijsbare oorzaak

Anti-emetica hebben verschillende aangrijpingspunten en toedieningsvormen. In het artikel van Moorthy & Letizia, worden

praktische tips gegeven over het type anti-emeticum dat gebruikt kan worden voor volwassen patiënten op basis van de oorsprong van de misselijkheid of het braken (14).
Op basis van dit artikel, is in tabel 2 een overzicht gemaakt van type anti-emetica, bijbehorende indicatie, doseringen, toedieningswegen en andere opmerkingen. De tabel is aangepast op de beschikbaarheid van anti-emetica in Nederland en de geschiktheid van anti-emetica voor gebruik bij kinderen met misselijkheid en braken.

Misselijkheid en braken zonder aanwijsbare oorzaak

De werkgroep is van mening dat bij misselijkheid en braken zonder aanwijsbare oorzaak of bij onvoldoende effect van oorzakelijke behandeling, overwogen kan worden om anti-emetica toe te dienen volgens onderstaand stappenplan. Hierbij kan van de volgorde afgeweken worden van de volgorde als dat nodig is. Het advies is deels gebaseerd op het informatorium (18) en het systematische review van Benze et al. waarin wordt richting gegeven aan het type anti-emeticum dat kan worden gegeven aan volwassen patiënten in de palliatieve fase met kanker, AIDS, COPD, ALS of Multiple Sclerose (17).

Stap 1:Overweeg te starten met een:
1. serotonine (5-HT3) -antagonist, zoals ondansetron; en/of
2. dopamine (D2) -antagonist, zoals domperidon of metoclopramide; en/of
3. antihistaminicum, zoals cyclizine.

Stap 2:Overweeg toe te voegen en/of bovenstaande middelen te vervangen door:
1. dexamethason;
2. granisetron (i.p.v. ondansetron);
3. haloperidol (i.p.v. domperidon of metoclopramide);
4. chloorpromazine of levomepromazine (i.p.v. cyclizine).

Stap 3:Overweeg toe te voegen een:
1. aprepitant;
2. cannabispreparaat met dronabinol, in overleg met een expert.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Hauer J. Feeding Intolerance in Children with Severe Impairment of the Central Nervous System: Strategies for Treatment and Prevention. Children (Basel). 2017;5(1).
2. Jacknow DS, Tschann JM, Link MP, Boyce WT. Hypnosis in the prevention of chemotherapy-related nausea and vomiting in children: a prospective study. Journal of Developmental and Behavioral Pediatrics. 1994.
3. Dupuis LL, Robinson PD, Boodhan S, Holdsworth M, Portwine C, Gibson P, et al. Guideline for the prevention and treatment of anticipatory nausea and vomiting due to chemotherapy in pediatric cancer patients. Pediatr Blood Cancer. 2014;61(8):1506-12.
4. Integraal Kankercentrum Nederland. Misselijkheid en braken (4.0). 2014. Available from: /www.pallialine.nl/misselijkheid-en-braken.
5. Anderson A-K, Burke K, Bendle L, Koh M, McCulloch R, Breen M. Artificial nutrition and hydration for children and young people towards end of life: consensus guidelines across four specialist paediatric palliative care centres. BMJ Supportive & Palliative Care. 2019:bmjspcare-2019-001909.
6. Brock P, Brichard B, Rechnitzer C, Langeveld N, Lanning M, Söderhäll S, et al. An increased loading dose of ondansetron: a north European, double-blind randomised study in children, comparing 5 mg/m2 with 10 mg/m2. European Journal of Cancer. 1996;32(10):1744-8.
7. Köseoglu V, Kürekçi A, Sorici Ü, Atay A, Özcan O. Comparison of the efficacy and side-effects of ondansetron and metoclopramide-diphenhydramine administered to control nausea and vomiting in children treated with antineoplastic chemotherapy: a prospective randomized study. European journal of pediatrics. 1998;157(10):806-10.
8. Orchard PJ, Rogosheske J, Burns L, Rydholm N, Larson H, DeFor TE, et al. A prospective randomized trial of the anti-emetic efficacy of ondansetron and granisetron during bone marrow transplantation. Biol Blood Marrow Transplant. 1999;5(6):386-93.
9. Parker RI, Prakash D, Mahan RA, Giugliano DM, Atlas MP. Randomized, double-blind, crossover, placebo-controlled trial of intravenous ondansetron for the prevention of intrathecal chemotherapy-induced vomiting in children. Journal of pediatric hematology/oncology. 2001;23(9):578-81.
10. Aksoylar S, Akman SA, Ozgenc F, Kansoy S. Comparison of tropisetron and granisetron in the control of nausea and vomiting in children receiving combined cancer chemotherapy. Pediatr Hematol Oncol. 2001;18(6):397-406.
11. Gore L, Chawla S, Petrilli A, Hemenway M, Schissel D, Chua V, et al. Aprepitant in adolescent patients for prevention of chemotherapy-induced nausea and vomiting: a randomized, double-blind, placebo-controlled study of efficacy and tolerability. Pediatr Blood Cancer. 2009;52(2):242-7.
12. Riad W, Altaf R, Abdulla A, Oudan H. Effect of midazolam, dexamethasone and their combination on the prevention of nausea and vomiting following strabismus repair in children. Eur J Anaesthesiol. 2007;24(8):697-701.
13. Flank J, Robinson PD, Holdsworth M, Phillips R, Portwine C, Gibson P, et al. Guideline for the Treatment of Breakthrough and the Prevention of Refractory Chemotherapy-Induced Nausea and Vomiting in Children With Cancer. Pediatr Blood Cancer. 2016;63(7):1144-51.
14. Moorthy GS, Letizia M. The Management of Nausea at the End of Life. J Hosp Palliat Nurs. 2018;20(5):442-9.
15. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium.
16. Association of Paediatric Palliative Medicine. The association of Paediatric Palliative Medicine Master formulary. 2020.
17. Benze G, Geyer A, Alt-Epping B, Nauck F. [Treatment of nausea and vomiting with 5HT3 receptor antagonists, steroids, antihistamines, anticholinergics, somatostatinantagonists, benzodiazepinen and cannabinoids in palliative care patients : a systematic review]. Schmerz. 2012;26(5):481-99.
18. Koninklijke Nederlandse ter bevordering der Pharmacie. Informatiorium Medicamentorum [Internet] [cited 2021 July 27th].

Neurologische symptomen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Jolanda Schieving, voorzitter
Carin Delsman-van Gelder, voorzitter
Christel Rohrich
Karin Geleijns
Emmy Rakers
Henriette Sjouwke
Selma Mulder
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en definitie

Neurologische symptomen komen frequent voor in het traject van palliatieve zorg voor kinderen, desondanks is wetenschappelijke kennis hierover beperkt. Omdat neurologische symptomen een belangrijke negatieve invloed kunnen hebben op de kwaliteit van leven kan het ook in de palliatieve fase van toegevoegde waarde zijn om deze te behandelen. Het is goed om te beseffen dat veel neurologische aandoeningen palliatieve aandoeningen zijn. Er is geen genezing van de ziekte mogelijk en de ziekte verkort de levensduur van het kind. Deze richtlijn focust zich daarom op de (pre) terminale fase: voor deze fase kan ook gebruik gemaakt worden van symptoom specifieke richtlijnen (bv. richtlijn epilepsie of spasticiteit).

De herkenning van neurologische symptomen kan bemoeilijkt zijn door beperkte communicatiemogelijkheden van het kind. Omdat ouders veranderingen in gedrag het snelst opmerken en omdat zij het kind ook in de oorspronkelijke situatie kennen, vormen zij een onmisbare leidraad voor het signaleren van neurologische symptomen. Filmpjes van symptomen zijn vaak erg behulpzaam.

Neurologische symptomen zijn gerelateerd aan onderliggende aandoeningen, en zijn onder te verdelen in prikkelingsfenomenen en uitvalsverschijnselen. De meest voorkomende neurologische symptomen zijn pijn, epilepsie, bewegingsstoornissen, spasticiteit, motore onrust, slaapstoornissen en uitvalsverschijnselen. Laagdrempelig of regulier overleg met en onderzoek door een (vaste) kinderneuroloog is nodig om snel en doelmatig te reageren op nieuwe bevindingen. Daarnaast is het van belang om te onderzoeken welke gevolgen de neurologische symptomen hebben op ervaren beperkingen met betrekking tot activiteiten en participatie van het kind. Indien de neurologische symptomen niet te verhelpen zijn kan behandeling vooral op die gevolgen gericht zijn, waarbij de mogelijke baten van een behandeling afgewogen moeten worden tegen mogelijke bijwerkingen.

Epilepsie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Epilepsie is te verwachten bij aandoeningen waarbij de hersenschors en/of thalamus aangedaan zijn (2). Het kan zich uiten als trekkingen (clonische aanvallen), verstijven (tonische aanvallen) verslappen (atone aanval), wegdraaien van de ogen en/of bewustzijnsverlies, soms als autonome verschijnselen of kwijlen en kan o.a. het gevolg zijn van primaire hersentumoren, hersenmetastasen, hersenbloeding of herseninfarct, cerebrale aanlegstoornissen, hypoglycaemie, elektrolytdisbalans (hypocalcaemie, hyponatriëmie), koorts of slaapgebrek. Er kan ook sprake zijn van epileptische encefalopathie, veranderd gedrag als gevolg van epilepsie.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Streef naar classificatie van aanvalstype en epilepsiesyndroom bij alle kinderen. Betrek hierbij een (kinder)neuroloog.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • als aanvullend middel voor de diagnostisering van epileptische aanvallen, het gebruik van film opnames door ouders of zorgverleners. • het uitvoeren van een EEG. Houd hierbij rekening met de conditie en comfort van het kind. • het uitvoeren van bloedonderzoek naar een mogelijke oorzaak van epilepsie zoals hypoglycaemie of elektrolytstoornis. • bij kinderen met een verstandelijke beperking, multidisciplinaire benadering met een AVG arts, kinderneuroloog en/of gedragswetenschapper.

Overwegingen

Streef ernaar bij alle kinderen, waar mogelijk, classificatie van aanvalstype en epilepsiesyndroom plaats te laten vinden. Betrek hierbij een (kinder)neuroloog. Goede heteroanamnese van personen die dicht bij het kind staan, zoals ouders of begeleiders, is hiervoor essentieel. Bij epileptische aanvallen die geobserveerd of gefilmd zijn, is in de palliatieve fase aanvullend onderzoek vaak niet noodzakelijk.

Overweeg of bloedonderzoek naar hypoglycaemie of hyponatriëmie als oorzaak zinvol is. Voor de palliatieve fase kan een EEG wel behulpzaam zijn bij de classificatie van de epilepsie. Indien er sprake is van verstandelijke beperking, overweeg multidisciplinaire evaluatie met bijvoorbeeld arts verstandelijk gehandicapten, gedragswetenschappers en neurologen. Raadpleeg ook de richtlijn epilepsie en verstandelijke beperking (1).

Streef ernaar bij alle kinderen, waar mogelijk, classificatie van aanvalstype en epilepsiesyndroom plaats te laten vinden. Betrek hierbij een (kinder)neuroloog. Goede heteroanamnese van personen die dicht bij het kind staan, zoals ouders of begeleiders, is hiervoor essentieel. Bij epileptische aanvallen die geobserveerd of gefilmd zijn, is in de palliatieve fase aanvullend onderzoek vaak niet noodzakelijk.

Overweeg of bloedonderzoek naar hypoglycaemie of hyponatriëmie als oorzaak zinvol is. Voor de palliatieve fase kan een EEG wel behulpzaam zijn bij de classificatie van de epilepsie. Indien er sprake is van verstandelijke beperking, overweeg multidisciplinaire evaluatie met bijvoorbeeld arts verstandelijk gehandicapten, gedragswetenschappers en neurologen. Raadpleeg ook de richtlijn epilepsie en verstandelijke beperking (1).

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer en zo mogelijk, behandel uitlokkende factoren van epileptische aanvallen, zoals een elektrolytstoornis.

Overwegingen

Evalueer wat de mogelijke oorzaak kan zijn van de epileptische aanvallen en probeer deze te behandelen (bijvoorbeeld het corrigeren van electrolytstoornissen).

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van epilepsie bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **ketogeen dieet** en **psychologische interventies** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kinder- en volwassengeneeskunde (1, 2).

Ketogeen dieet

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (Zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met moeilijk behandelbare epilepsie, een ketogeen dieet.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van epilepsie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op epilepsie en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van ketogeen dieet op epilepsie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Epilepsie’ (2020) van de Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NvvN), moeten patiënten met het GLUT-1 deficiëntiesyndroom of met pyruvaat dehydrogenase deficiëntie als eerste keus met het ketogeen dieet behandeld worden (1).

Volgens de richtlijnen ‘Epilepsie’ (2020) van de NvvN en ‘the epilepsies, the diagnosis and management in adults and children’ (2019) van de NICE, kan ketogeen dieet worden overwogen bij kinderen met moeilijk instelbare epilepsie (twee of meer mislukte

pogingen tot aanvalscontrole met anti-epileptica) waarbij epilepsiechirurgie geen mogelijkheid is (1, 2).

De werkgroep is van mening dat afhankelijk van de conditie van het kind, een ketogeen dieet overwogen kan worden als behandeling van de epilepsie. Ook hierbij is de afweging tussen de baten (mogelijk verminderen van aanvallen) tegen de lasten (door dieet mogelijk beperken van vreugde van eten) cruciaal. Ketogeen dieet heeft een ander bijwerkingenprofiel dan medicatie (o.a. obstipatie of juist diarree). Er bestaat speciale ketogene sondevoeding. Het effect van een ketogeen dieet wordt pas na enkele weken zichtbaar.

Psychologische interventies

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met epilepsie, psychologische interventies zoals relaxatie of cognitieve gedragstherapie.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van epilepsie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op epilepsie en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van psychologische interventies op epilepsie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘the epilepsies, the diagnosis and management in adults and children’ (2019) van de NICE kunnen psychologische interventies gebruikt worden als aanvullende therapie (2). Het is niet bewezen dat de psychologische interventies de frequentie van aanvallen beïnvloeden en zijn dan ook geen alternatief voor medicamenteuze behandeling (anti-epileptische medicatie). Psychologische interventies zoals relaxatie of cognitieve gedragstherapie kunnen gebruikt worden voor kinderen met resistente focale epilepsie (2).
De werkgroep is van mening dat psychologische interventies niet van invloed zijn op de frequentie of de ernst van de epilepsieaanvallen, maar wel op de impact die de aanvallen op kind en gezin kunnen hebben.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van epilepsie bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **aanvalsbehandeling, onderhoudsbehandeling** en **behandeling voor refractaire epilepsie** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kinder- en volwassengeneeskunde (1, 2).

Aanvalsbehandeling

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Stel, bij kinderen bekend met epilepsie, een aanvalsbehandelplan op en neem hierin eventuele behandelbeperkingen op. • Bij kinderen met een eerste epileptische aanval: de meeste epileptische aanvallen stoppen vanzelf binnen 2-3 minuten. Geef na 3 minuten aanvalsbehandeling volgens het stappenplan (zie: overwegingen). • Evalueer het effect na iedere stap. • Indien epilepsie niet onder controle te krijgen is, overleg met een kinderneuroloog.

Doseringsadvies

Doseringen van medicaties voor aanvalsbehandeling zijn te vinden in de overwegingen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van epilepsie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op epilepsie en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van aanvalsbehandeling op epilepsie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Zorg dat alle kinderen die bekend zijn met epilepsie een aanvalsbehandelingsplan (noodplan) hebben. Neem het liefst meerdere behandelstappen op in dit plan. Bespreek met ouders of er beperkingen zijn aan het bestrijden van de epilepsie (ziekenhuisopname, wel/niet behandeling op de IC) en neem dit op in dit behandelplan. Overleg bij toename of verandering van aanvallen laagdrempelig met een (kinder)neuroloog voor eventuele aanpassing van onderhoudsbehandeling of diagnostiek. Geef kinderen met nieuwe epilepsie of zonder gekend noodplan na 3 minuten aanvalsbehandeling volgens onderstaand schema; bij focale aanvallen kan eventueel langer gewacht worden. Evalueer, en behandel zo mogelijk, eventuele uitlokkende factoren van aanvallen (2). De meeste epileptische aanvallen stoppen vanzelf binnen 2-3 minuten.

Stap 1

- Vanaf aanvalsduur van 3-5 minuten (dit is t=0 voor medicamenteus ingrijpen). Bij voorkeur: midazolam nasaal 0,2 mg/kg* (max 10 mg) (dit kan ook buccaal gegeven worden, indien nasaal niet mogelijk is).
- Of eventueel als tweede keus: diazepam rectaal ≤ 3 jr.: 5 mg (max 1 mg/kg), > 3 jr.: 10 mg tot 20 mg bij volwassenen) of clonazepam druppels 0,05 mg/kg (< 10 kg) of 0,5 mg = 5 gtt (>10kg) in wangslijmvlies wrijven.

Stap 2

- t=5 min. Indien onvoldoende resultaat stap 1: tweede gift midazolam (of diazepam) geven zoals in stap 1.
- Let op maximale doseringen (inclusief extramurale toedieningen).
- Infuus of botnaald inbrengen, indien dit nog gewenst is in de behandeling. Indien een PEG-sonde aanwezig is, kan overwogen worden om de medicatie over de PEG sonde te geven (minder effectief dan iv).

Stap 3

- t=10 min. Midazolam IV 0,1 mg/kg of lorazepam 0,1 mg/kg (maximaal 4 mg per bolus).)

Stap 4

- Overweeg indien mogelijk (vaak alleen binnen het ziekenhuis) om intraveneus een oplaaddosering van een anti-epilepticum te geven (levetiracetam 40 mg/kg, valproïnezuur 20 mg/kg, fenytoïne 20 mg/kg, fenobarbital 20 mg/kg). Dit kan in de terminale fase ook thuis worden gegeven. Als er geen intraveneuze toegang aanwezig is, kan dit ook oraal. Indien niet mogelijk ga door naar stap 5.

Stap 5

- Starten van midazolam continu IV of sc om aanhoudende aanvallen te behandelen. Starten met bolus 0,1 mg/kg IV en continu als startdosering 0,1 mg/kg/u iv, elke 15 minuten evalueren en bij onvoldoende effect dosering verdubbelen, voor sc geldt de dubbele dosering van iv) net zo lang totdat er geen hinderlijke aanvallen voor het kind meer zijn. Midazolam zorgt ook voor sedatie, dit kan naast het anti-epileptische effect ook plaats hebben in de palliatieve behandeling (zie: palliatieve sedatie).
- Indien dit onvoldoende effect heeft kan een oplaad valproaat/levetiracetam/fenytoïne of fenobarbital gegeven worden via een infuus of via een sonde ((minder effectief dan iv). Als het middel dat gekozen is in stap 4 onvoldoende effectief is, kan een ander middel wel effectief zijn. Indien het middel gekozen in stap 4, wel effect heeft maar slechts kortdurend, kan een halve dosering na 30 minuten herhaald worden.

Onderhoudsbehandeling

Aanbeveling

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Start onderhoudsbehandeling met anti-epileptica bij meerdere aanvallen of bij een aanval met een grote kans op herhaling. Doe dit altijd in overleg met een kinderneuroloog.
Niet doen (Sterke aanbeveling)	• Start geen preventieve onderhoudsbehandeling met anti-epileptica bij kinderen met een neurologische aandoening van de hersenen die geen epilepsieaanvallen hebben.

Doseringsadvies

Doseringen en bijwerkingen van medicaties voor onderhoudsbehandeling (o.a. levetiracetam, natriumvalproaat, lamotrigine, toevoegen clobazam, clonazepam) zijn te vinden in het kinderformularium (3).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van epilepsie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op epilepsie en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van onderhoudsbehandeling op epilepsie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De richtlijn ‘Epilepsie’ (2020) van de NvvN, adviseert om geen anti-epileptica als profylaxe te gebruiken bij kinderen met een hersentumor zonder epilepsieaanvallen vanwege onvoldoende bewijs voor effectiviteit (1). Voor de behandeling van epilepsie bij kinderen met hersentumoren kunnen lamotrigine, levetiracetam of valproïnezuur gebruikt worden en in tweede instantie gabapentine en pregabaline. Vanwege de enzyminducerende werking en de interactie tussen anti-epileptica, chemotherapeutica en andere comedicatie, hebben carbamazepine, fenobarbital, fenytoïne, oxcarbazepine en topiramaat niet de voorkeur bij de behandeling van patiënten met een hersentumor(1).

Start onderhoudsbehandeling bij meerdere aanvallen of bij een aanval met een grote kans op herhalingen. Doe dit laagdrempelig in overleg met een kinderneuroloog. De voor- en nadelen van onderhoudsbehandeling moeten worden afgewogen, gericht op het comfort van het kind. Overweeg in de terminale fase alleen behandeling op te starten of te intensiveren wanneer het kind hinder ondervindt van de epilepsie.
Gezien de bijwerkingen wordt preventief starten van onderhoudsbehandeling met anti-epileptica bij kinderen met een neurologische aandoening van de hersenen ontraden.

Er zijn verschillende opties voor onderhoudsbehandeling, overleg hiervoor laagdrempelig met de kinderneuroloog (o.a.

levetiracetam, natriumvalproaat, lamotrigine, toevoegen clobazam, clonazepam).

Behandeling voor refractaire epilepsie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg, in geval van een refractaire vorm van epilepsie waar het kind onder lijdt, toediening van intraveneuze anesthetica (zie: palliatieve sedatie).

Doseringsadvies

Doseringen van thiopental of pentobarbital zijn te vinden in het kinderformularium(3).
Doseringen van propofol zijn te vinden in de richtlijn palliatieve sedatie.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor epilepsie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van epilepsie.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op epilepsie en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van intraveneuze anesthetica op refractaire epilepsie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overweging

Volgens de richtlijn ‘Epilepsie’ van de NvvN (2020), moet de dosering van propofol (indien dit wordt gebruikt) bij refractaire status epilepticus binnen zekere grenzen blijven en toediening moet onder strikte controles plaatsvinden vanwege het risico van een propofol-infusie syndroom.

De werkgroep is van mening dat in het geval van een refractaire vorm van epilepsie waar het kind onder lijdt, overwogen moet worden om intraveneuze anesthetica toe te dienen zoals propofol (zie: palliatieve sedatie), thiopental of pentobarbital. Dit zal meestal in het ziekenhuis plaats vinden. Met ouders en behandelaren moet afgewogen worden of deze stap gemaakt moet worden.

Overweeg te starten met een hogere dosering midazolam en sneller op te hogen bij kinderen bekend met epilepsie waarbij gewenning aan benzodiazepinen is opgetreden.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Bewegingsstoornissen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Bewegingsstoornissen zijn een gevolg van een verstoorde werking van de basale kernen, de frontaalkwab en/of het cerebellum. Er is of te weinig aan beweging (hypo/bradykinesie) of een overmaat aan bewegingen (hyperkinesie: schokkerig-chorea, ritmisch-tremor, onwillekeurige stand-dystonie) of balansproblemen, dysmetrie en tremor (ataxie). Bewegingsstoornissen kunnen veroorzaakt worden door tumoren, hersenbloeding of herseninfarct, stofwisselingsziekte, maar ook een bijwerking zijn van medicatie (bv. metoclopramide).

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van bewegingsstoornissen. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bespreek de mogelijkheid van het filmen van bewegingsstoornissen met ouders om het stellen van de diagnose te ondersteunen. Overleg laagdrempelig met een (kinder)neuroloog om de diagnose te stellen.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg aanvullende diagnostiek (o.a. MRI) afhankelijk van situatie en conditie van het kind.

Overwegingen

Vraag ouders om de afwijkende beweging te filmen. Afhankelijk van de noodzaak een precieze oorzaak te vinden en de conditie van het kind, kan aanvullende diagnostiek (o.a. MRI) verricht worden. Overleg laagdrempelig met een (betrokken) kinderneuroloog om de diagnose van bewegingsstoornis te stellen.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef uitleg over bewegingsstoornissen aan kind en/of ouders. • Overleg laagdrempelig met een kinderneuroloog over eventuele behandelopties.

Overwegingen

Bewegingsstoornissen zijn moeilijk te behandelen. Behandeling heeft veel bijwerkingen die vaak niet opwegen tegen het effect van de behandeling. Overleg daarom altijd met een kinderneuroloog. Vaak is uitleg aan het kind en/of ouders voldoende.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van bewegingsstoornissen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Sluit medicatie als mogelijke oorzaak voor bewegingsstoornissen uit.

Overwegingen

Het is belangrijk om een medicamenteuze oorzaak voor bewegingsstoornissen uit te sluiten.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van bewegingsstoornissen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van bewegingsstoornissen bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor niet-medicamenteuze behandeling gericht op het reduceren van beperkingen door bewegingsstoornissen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Behandeling gericht op reduceren van beperkingen door bewegingsstoornissen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg te controleren op bewegingsstoornis luxerende factoren zoals fysiek ongemak, obstipatie, blaasretentie, onvoldoende rust, pijn en angst. • Overweeg laagdrempelig overleg met een (kinder)fysiotherapeut, ergotherapeut of kinderrevalidatiearts. • Overweeg de inzet van hulpmiddelen om het kind zo optimaal mogelijk te laten zitten, staan of liggen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor, bewegingsstoornissen, bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van bewegingsstoornissen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op bewegingsstoornissen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van behandeling gericht op reduceren van beperkingen door bewegingsstoornissen op bewegingsstoornissen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Behandeling kan ook gericht zijn op reduceren van ervaren beperkingen door de bewegingsstoornissen, bijvoorbeeld door het optimaliseren van de houding ter vermindering van dystonie. Controleer op bewegingsstoornis luxerende factoren zoals fysiek ongemak, obstipatie, blaasretentie, onvoldoende rust, pijn en angst. Overweeg begeleiding door een revalidatiearts, (kinder) fysiotherapeut of ergotherapeut om zo optimaal mogelijke (motorische) uitvoering van de dagelijkse handelingen door het kind te bereiken.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van bewegingsstoornissen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van bewegingsstoornissen bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Bij een acute status dystonicus, biperideen. Overleg bij andere acute bewegingsstoornissen laagdrempelig met een kinderneuroloog met expertise op gebied van bewegingsstoornissen. • Bij dystonie, behandeling met baclofen (zie ook: spasticiteit), clonazepam, trihexifenidyl of gabapentine. • Bij een focale dystonie, botulinetoxine A-injecties in overleg met een kinderrevalidatiearts (zie ook: spasticiteit. • Bij een persisterende status dystonica, een deep-brain stimulator (operatief).

Doseringsadvies

Doseringen van biperideen zijn te vinden in de overwegingen.
Doseringen van baclofen, clonazepam, gabapentine en botuline toxine A, zijn te vinden in het kinderformularium(3)

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor bewegingsstoornissen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van bewegingsstoornissen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op bewegingsstoornissen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicamenteuze behandeling van bewegingsstoornissen op bewegingsstoornissen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Overweeg bij acute status dystonicus als gevolg van bijvoorbeeld anti-emetica het medicijn biperideen: IV 2,5-5 mg als bolus langzaam toedienen, afhankelijk van de halfwaardetijd van het medicijn wat de acute status dystonicus veroorzaakt start onderhoudsbehandeling met 1-2 mg, max driemaal daags. Overweeg als behandeling van langdurige dystonie baclofen (zie ook: spasticiteit), clonazepam, trihexifenidyl of gabapentine.
Bij een focale dystonie kunnen botulinetoxine A-injecties door een kinderrevalidatiearts overwogen worden. Bij een persisterende status dystonica kan een deep-brain stimulator (operatief) overwogen worden.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen **(sterke aanbeveling)**	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene).

Spasticiteit

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Spasticiteit kenmerkt zich door een verhoogde spierspanning in combinatie met vaardigheidsproblemen en/of krachtsverlies. Spasticiteit wordt veroorzaakt door een beschadiging van de piramidebaan in de hersenen of in het ruggenmerg, bijvoorbeeld door een bloeding, infarct, metabole ontregeling of tumor. Het kan toenemen door somatische factoren (bv een infectie, blaasretentie, obstipatie, niet-optimale zit/lighouding), psychologische of omgevingsfactoren (zie: richtlijn cerebrale en of spinale spasticiteit) (4).

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg aanvullende diagnostiek (MRI cerebrum of myelum) afhankelijk van situatie en conditie van het kind.

Overwegingen

Afhankelijk van de noodzaak een oorzaak te vinden van spasticiteit en de conditie van het kind kan aanvullende diagnostiek (MRI-cerebrum of myelum) verricht worden.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur behandeling van oorzaken van spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Ga na of er een oorzaak is voor toename van spasticiteit. Behandel een eventuele infectie, blaasretentie, obstipatie of niet-optimale zit/lighouding en (her)beoordeel deze (na 24 uur).

Overwegingen

Belangrijk is om na te gaan of er een oorzaak is voor toename van spasticiteit (zie: spasticiteit - inleiding), deze te behandelen en te beoordelen (na 24 uur) of het wegnemen of behandeling van deze oorzaken de klachten doen verminderen.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van spasticiteit bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor fysiotherapie en/of ergotherapie zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (5).

Fysiotherapie en/of ergotherapie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Adviseer het kind over een optimaal ondersteunde houding (in stand, zit en lig) om het bewegen en uitvoeren van dagelijkse activiteiten door het kind te bevorderen en complicaties van de spasticiteit te voorkomen.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg doorverwijzen naar een (kinder)fysiotherapeut, ergotherapeut of revalidatiearts voor behandeling en adviezen gericht op (omgaan met de beperkingen als gevolg van) spasticiteit. • Overweeg de inzet van hulpmiddelen en ortheses/ spalken om complicaties als gevolg van spasticiteit te voorkomen en ter ondersteuning van het bewegen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van spasticiteit.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op spasticiteit en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van fysiotherapie en/of ergotherapie op spasticiteit en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Spasticity in under 19s: management’ (2016) van de NICE, moeten alle kinderen met spasticiteit (die zijn doorverwezen) beoordeeld worden door een (kinder)fysiotherapeut en, indien nodig, een ergotherapeut (5). Het behandel programma van een (kinder)fysiotherapeut en/of (kinder)ergotherapeut moet afgestemd zijn op de individuele behoeften van het

kind en gericht zijn op specifieke doelen zoals, het verbeteren van de ontwikkeling van vaardigheden, functioneren en vermogen om deel te nemen aan alledaagse activiteiten en het voorkomen van pijn of contracturen (5).

De werkgroep is van mening dat regelmatig passief en indien mogelijk actief bewegen discomfort door spasticiteit kan verminderen. Overweeg hiervoor laagdrempelig begeleiding door fysiotherapie of ergotherapie, en tevens voor begeleiding bij ervaren beperking door spasticiteit of ondersteuning door middel van hulpmiddelen. Spalken kunnen helpen om toename of complicaties van spasticiteit te voorkomen; overleg met een kinderrevalidatiearts.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn 2 RCTs gevonden over het effect van botuline Type A-injecties bij kinderen met een hersenverlamming (cerebral palsy). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere medicamenteuze behandeling van spasticiteit bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor behandeling met **baclofen**, **benzodiazepinen** en **botuline Type A injecties** zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (5).

Baclofen (oraal/intrathecaal)

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Overleg met kinderneuroloog of kinderrevalidatiearts voor medicamenteuze opties voor de behandeling van spasticiteit.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg behandeling met baclofen (oraal) of in combinatie met tizanidine (Sirdalud®). • Overweeg een intrathecale baclofenpomp.

Doseringsadvies

Dosering tizanidine is te vinden in de overwegingen.
Dosering van baclofen is te vinden in het kinderformularium(3).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van spasticiteit.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op spasticiteit en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van baclofen op spasticiteit en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Spasticity in under 19s: management' (2016) van de NICE kan orale baclofen overwogen worden als spasticiteit bijdraagt aan een of meer van de volgende symptomen: ongemak of pijn; spierspasmen (bijvoorbeeld nachtelijke spierspasmen); functionele handicap (5). Baclofen is vooral nuttig als een aanhoudend langdurig effect gewenst is (bijvoorbeeld om aanhoudend ongemak te verlichten of om de motorische functie te verbeteren).
Daarnaast kan behandeling met continue pomp-toegediende intrathecale baclofen overwogen worden bij kinderen en jongeren met spasticiteit als ondanks het gebruik van niet-invasieve behandelingen, spasticiteit of dystonie problemen veroorzaakt met een van het volgende: pijn of spierspasmen; houding of functie zelfzorg (of ongemak van zorg door ouders of verzorgers)(5).
Overleg bij discomfort door pijn of spierspasmes met een kinderneuroloog en/of kinderrevalidatiearts voor medicamenteuze opties (baclofen, benzodiazepinen). Systemische spasmolytica kunnen leiden tot spierzwakte van andere spieren. Een combinatie van alternerend baclofen 3dd en tizanidine 2 mg 3dd (oraal) kan met name voor oudere kinderen een goede combinatie van spasmolytica zijn.
Afhankelijk van de conditie van het kind kan een intrathecale baclofenpomp worden overwogen of een operatieve ingreep (dorsale rhizotomie). Overleg hiervoor met een kinderneuroloog of kinderrevalidatiearts met ervaring met bewegingsstoornissen.

Benzodiazepinen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Overleg met kinderneuroloog of kinderrevalidatiearts voor medicamenteuze opties voor de behandeling van spasticiteit.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij acute pijnlijke spierspasmes, diazepam. • Overweeg midazolam wanneer behoefte bestaat aan sedatie of behandeling van epilepsie.

Doseringsadvies

Dosering diazepam is 0,1-0,8 mg/kg/dg in vier giften oraal), eventueel IV 0,04-0,2 mg/kg/u.
Dosering van midazolam is te vinden in het kinderformularium (3).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van spasticiteit.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op spasticiteit en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van benzodiazepinen (midazolam of diazepam) op spasticiteit en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Spasticity in under 19s: management' (2016) van de NICE kan orale diazepam bij kinderen overwogen worden als spasticiteit bijdraagt aan ongemak of pijn, spierspasmen (bijvoorbeeld nachtelijke spierspasmen) of functionele handicap. Diazepam is vooral nuttig als een snel effect wenselijk is (bijvoorbeeld bij een pijncrisis) (5).
De werkgroep adviseert bij discomfort door pijn of spierspasmes overleg met een kinderneuroloog en/of kinderrevalidatiearts voor medicamenteuze behandelopties (baclofen, benzodiazepinen). Systemische spasmolytica kunnen leiden tot spierzwakte van andere spieren. Diazepam kan gegeven worden in kader van acute pijnlijke spierspasmes. Overweeg midazolam wanneer ook behoefte bestaat aan sedatie of behandeling van epilepsie.

Botulinetoxine type A injecties

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg bij lokale spasticiteit injectie met botulinetoxine A in overleg met de revalidatiearts.

Doseringsadvies

Dosering van botulinetoxine A is te vinden in het kinderformularium (3).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor spasticiteit bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van spasticiteit.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op spasticiteit en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs dat botulinetoxine type A-injecties (n = 1 – 3), in combinatie met ergotherapie, de werkzaamheid van de behandeling ('treatment efficacy') zoals waargenomen door ouders verhoogd in kinderen met hersenverlamming (cerebral palsy), in vergelijking met behandeling met ergotherapie. Het is nog onduidelijk of dit effect over een langere periode aanhoudt. Het is mogelijk dat het effect afhankelijk is van het aantal injecties dat het kind ontvangt(6, 7).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat herhaalde botulinetoxine type A injecties (n = 3) in combinatie met ergotherapie bij kinderen met hersenverlamming, spasticiteit in de bovenste ledematen (onderarm en pols) significant verlagen, in vergelijking met behandeling met alleen ergotherapie (6).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT dat er geen significant effect is van herhaalde botulinetoxine type A injecties (n = 3) in combinatie met ergotherapie op motorische prestaties bij kinderen met hersenverlamming, in vergelijking met behandeling met alleen ergotherapie (6).

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT er geen significant effect is van botulinetoxine type A injecties (n = 1) in combinatie met ergotherapie op kwaliteit van leven bij kinderen met hersenverlamming, in vergelijking met behandeling met placebo en ergotherapie (7).

Overwegingen

Volgens de richtlijn 'Spasticity in under 19s: management' (2016) van de NICE kan behandeling met botulinetoxine type A overwogen worden bij kinderen en jongeren met focale spasticiteit van de bovenste of onderste extremiteit als dit leidt tot:

- een belemmering van de fijne motoriek;
- in gevaar brengen van zorg en hygiëne;
- pijn;
- verminderen van de tolerantie voor andere behandelingen, zoals orthesen;
- cosmetische problemen bij het kind;
- slaapstoornissen (alleen in geval van spasticiteit in de onderste extremiteit) (5).

De werkgroep is van mening dat injectie met botulinetoxine overwogen kan worden bij lokale spasticiteit in overleg met de revalidatiearts.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Uitvalsverschijnselen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Een beschadiging van het zenuwstelsel door tumorcellen, een hersenbloeding, een herseninfarct, hypoxie, een infectie, stofwisselingsziekte of een complicatie van behandeling kunnen zorgen voor het uitvallen van motorische, tactiele, visuele cognitieve en communicatieve functies.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Op grond van ervaringen van experts zijn de overwegingen en aanbevelingen geformuleerd.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg aanvullende diagnostiek (o.a. MRI cerebrum of myelum) afhankelijk van situatie en conditie van het kind.

Overwegingen

Afhankelijk van de noodzaak een oorzaak te vinden en de conditie van het kind kan aanvullende diagnostiek (o.a. MRI-cerebrum of myelum) verricht worden.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandelingen van uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor behandeling van uitvalsverschijnselen zoals **hinderlijk dubbelzien**, **onvolledig sluiten van de ogen**, **visuele hallucinaties**, **gehoorproblemen**, **slikklachten**, **problemen met praten**, **krachtverlies** en **urineretentie** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Hinderlijk dubbelzien

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Heb aandacht voor de benadering van het kind.
Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg een ooglapje, oogpleister of het afplakken van een brillenglas.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op

hinderlijk dubbelzien en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Heb aandacht voor de benadering van het kind. Overweeg een ooglapje, oogpleister of het afplakken van een brillenglas.

Onvolledig sluiten van de ogen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Druppel overdag met methylcellulose oogdruppels. • Gebruik voor tijdens het slapen, oculentum simplexzalf en een horlogeglaspleister.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij roodheid van het oog frequenter druppelen en/of zalven, beiden met of zonder antibiotica.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op onvolledig sluiten van de ogen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Bij onvolledig sluiten van de ogen ter voorkoming van pijnlijke schade aan de cornea, druppel overdag met methylcellulose oogdruppels. Gebruik voor tijdens slapen, oculentum simplexzalf en een horlogeglaspleister.
Overweeg bij roodheid van het oog frequenter druppelen en/of zalven, beiden met of zonder antibiotica.

Visuele hallucinaties

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Adviseer kinderen om hun ogen even sluiten en dan weer openen. • Zorg voor goede verlichting van de ruimte, dit kan de kans op het ontstaan van visuele hallucinaties verminderen.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg door verwijzing naar een gespecificeerd expertise centrum zoals Bartiméus en Visio om gerichte adviezen te krijgen voor hoe om te gaan met de visus problemen.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op visuele hallucinaties en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Visuele hallucinaties (Charles Bonnet) kunnen optreden bij kinderen die door een cerebrale visusstoornis slechter gaan zien. Het helpt vaak als kinderen hun ogen even sluiten en dan weer openen. Goede verlichting van de ruimte kan de kans op het ontstaan van visuele hallucinaties verminderen. Uitleg kan de klachten minder beangstigend maken. Overweeg door verwijzing naar een gespecificeerd expertisecentrum zoals Bartiméus en Visio om gerichte adviezen te krijgen voor hoe om te gaan met de visus problemen.

Gehoorproblemen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Maak kenbaar dat je aanwezig bent door het kind aan te raken of aan te kijken. • Praat rustig en duidelijk. • Vermijd te veel omgevingsgeluiden. • Maak gebruik van visuele ondersteuning door middel van tekst, afbeeldingen of gebaren.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg afhankelijk van de conditie van het kind een gehoorapparaat of solo-apparatuur • Overweeg verwijzing naar een expertise centrum op het gebied van gehoorproblematiek, voor het verkrijgen van praktische adviezen over omgaan met de gehoorproblemen.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op gehoorproblemen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Maak kenbaar dat je aanwezig bent door het kind aan te raken of aan te kijken. Praat rustig en duidelijk. Vermijd te veel omgevingsgeluiden. Maak gebruik van visuele ondersteuning door middel van tekst, afbeeldingen of gebaren.
Overweeg afhankelijk van de conditie van het kind een gehoorapparaat of solo-apparatuur. Overweeg verwijzing naar een expertisecentrum op het gebied van gehoorproblematiek, voor het verkrijgen van praktische adviezen over omgaan met de gehoorproblemen.

Slikklachten

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zorg voor optimale voeding qua consistentie; overweeg indikken van dranken. • Bied het drinken aan met een rietje of uit een aangepaste drinkbeker. • Zorg voor pauzes tussen de slokken om verslikken te voorkomen. • Waarborg toediening van medicatie en pas de toedieningsvorm zo nodig aan.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het betrekken van een logopedist of ergotherapeut voor slik- en houdingsadviezen. • Overweeg ter voorkoming van aspiratie of voor voldoende intake, een sonde.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.

C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op slikklachten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Zorg voor optimale voeding qua consistentie; overweeg indikken van dranken. Bied het drinken aan met een rietje of uit een aangepaste drinkbeker. Zorg voor pauzes tussen de slokken om verslikken te voorkomen. Waarborg de mogelijkheid tot het innemen van medicijnen; overweeg een andere toedieningsweg (sonde) of toedieningsvorm (suspensie, rectaal).
Overweeg het betrekken van een logopedist of ergotherapeut voor slik- en houdingsadviezen zoals rechtop zitten tijdens voedingsmomenten, positie van het hoofd, voldoende aandacht, grootte van een slok of hap, mogelijke eet/drink hulpmiddelen en zit/ligvoorzieningen. Overweeg een sonde ter voorkoming van aspiratie of voor voldoende intake.

Spraakproblematiek

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Wees alert op veranderingen in communicatiemogelijkheden • Maak optimaal en tijdig gebruik van ondersteuning in communicatie.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg begeleiding van een logopedist eventueel samen met een ergotherapeut voor advies over ondersteunende communicatie middelen passend bij de mogelijkheden van het kind.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen

tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op problemen met praten en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Zorg dat het kind de beschikking heeft over passende communicatiemiddelen en vormen om zich te uiten in alle situaties. Zorg ervoor dat het gebruik van ondersteunde communicatiemiddelen tijdig wordt ingezet zodat het kind hier bekend en vaardig mee is voordat er sprake is van verdere achteruitgang in het functioneren en er verder verlies van functies is. Hierbij moet gedacht worden aan ondersteunende communicatiemiddelen zoals gebaren, pictogrammen, spraakcomputers. Breidt de taalschat van pictogrammen uit naar een zo breed mogelijk scala en/of biedt diverse communicatie ondersteunende materialen aan. Overweeg hierbij begeleiding van een logopedist.

Krachtverlies

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Wees bij urineretentie alert op een dwarslaesie of andere neurologische symptomen.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het plaatsen van een verblijfskatheter of intermitterend katheteriseren.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op krachtverlies en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Overweeg begeleiding door een (kinder)fysiotherapeut of ergotherapeut bij bewegingsgerichte interventie ter verbetering of tegen verzwakking van kracht. Als gevolg van schade aan het ruggenmerg kan een dwarslaesie optreden; betrek dan altijd een neuroloog en/of revalidatiearts (zie: ziekenhuisprotocol dwarslaesie(8)).

Urineretentie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Wees bij urineretentie alert op een dwarslaesie of andere neurologische symptomen.
Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg het plaatsen van een verblijfskatheter of intermitterend katheteriseren.

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor uitvalsverschijnselen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van uitvalsverschijnselen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op uitvalsverschijnselen en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op urineretentie en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Wees bij urineretentie alert op een dwarslaesie of andere neurologische symptomen. Urineretentie kan zorgen voor onrust en toename van spasticiteit. Een bladderscan of eenmalige katheterisatie kan helpen om urineretentie te detecteren. Overweeg het plaatsen van een verblijfskatheter of intermitterend katheteriseren.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Verhoogde intracraniële druk

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Inleiding

Tumoren, bloedingen of infarcten in de hersenen kunnen zorgen voor verhoogde intracraniële druk. Dit kan leiden tot hoofdpijn, braken, verminderd alert zijn en uiteindelijk overlijden. Ook kan afvloedbelemmering van liquor zorgen voor het ontstaan van een hydrocefalus die zorgt voor verdere toename van de intracraniële druk.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van verhoogde intracraniële druk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg aanvullende diagnostiek (MRI cerebrum) afhankelijk van situatie en conditie van het kind.

Overwegingen

Afhankelijk van de noodzaak een oorzaak te vinden en de conditie van het kind kan aanvullende diagnostiek (MRI-cerebrum) verricht worden. Hiervoor zal het kind naar het ziekenhuis toe moeten gaan. De neurochirurg kan overwegen bij risico op een langer aanhoudende verhoogde intracraniële druk een interne of externe drain te plaatsen.

Behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar alle soorten niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandelingen van verhoogde intracraniële druk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over algemene behandeling van verhoogde intracraniële druk bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij verhoogde intracraniële druk, dexamethason. • Overweeg een ontlastende lumbaal punctie ter vermindering van klachten, en verwijzing naar de neurochirurg bij persisterende verhoogde intracraniële druk.

Doseringsadvies

Dosering van dexamethason is te vinden in het kinderformularium(3).

Uitgangsvragen

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling (o.a. saneren van medicatie) voor verhoogde intracraniële druk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van verhoogde intracraniële druk.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op verhoogde intracraniële druk en kwaliteit van leven.

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling voor verhoogde intracraniële druk bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van verhoogde intracraniële druk.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op verhoogde intracraniële druk en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van niet-medicamenteuze en medicamenteuze behandeling op verhoogde intracraniële druk en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Dexamethason kan oedeem rondom bijvoorbeeld een tumor verminderen en daarmee de intracraniële druk verlagen; het werkt tevens anti-emetisch. Waarschuw voor de mogelijkheid van extreme gedragsveranderingen (9). Overweeg een ontlastende lumbaalpunctie, indien er geen obstructie van het liquorsysteem bestaat of een ruimte-innemende laesie en verwijs naar een neurochirurg bij persisterende verhoogde intracraniële druk voor eventuele drain plaatsing. Houd hierbij rekening met de situatie en belastbaarheid van het kind.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Nederlandse Vereniging voor Neurologie. Epilepsie. 2020. Available from: https://epilepsie.neurologie.nl/cmssite7/index.php?pageid=681.
2. National Institute for Health and Care Excellence. Epilepsies: diagnosis and management [Internet]. London 2019 [cited 2021 March, 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/cg137.
3. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
4. Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen. Cerebrale en/of spinale spasticiteit [Internet]: VRA; 2016 [cited 2021 July 9]. Available from: https://richtlijnendatabase.nl/richtlijn/cerebrale_en_of_spinale_spasticiteit/cerebrale_en_of_spinale_spasticiteit_-_startpagina.html.
5. National Institute for Health and Care Excellence. Spasticity in under 19s: Management. [Internet]. London: NICE; 2012 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/cg145.
6. Olesch CA, Greaves S, Imms C, Reid SM, Graham HK. Repeat botulinum toxin-A injections in the upper limb of children with hemiplegia: a randomized controlled trial. Dev Med Child Neurol. 2010;52(1):79-86.
7. Copeland L, Edwards P, Thorley M, Donaghey S, Gascoigne-Pees L, Kentish M, et al. Botulinum toxin A for nonambulatory children with cerebral palsy: a double blind randomized controlled trial. J Pediatr. 2014;165(1):140-6 e4.
8. Nederlands Vlaams Dwarslaesie Genootschap. Ziekenhuisprotocol Dwarslaesie [Internet]: NVDG; 2010 [cited 2021 March 1]. Available from: https://www.dwarslaesie.nl/uploads/downloads/ziekenhuisprotocol-dwarslaesie-versie-1-3.pdf.
9. Aljebab F, Choonara I, Conroy S. Systematic review of the toxicity of short-course oral corticosteroids in children. Arch Dis Child. 2016;101(4):365-70.

Pijn

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

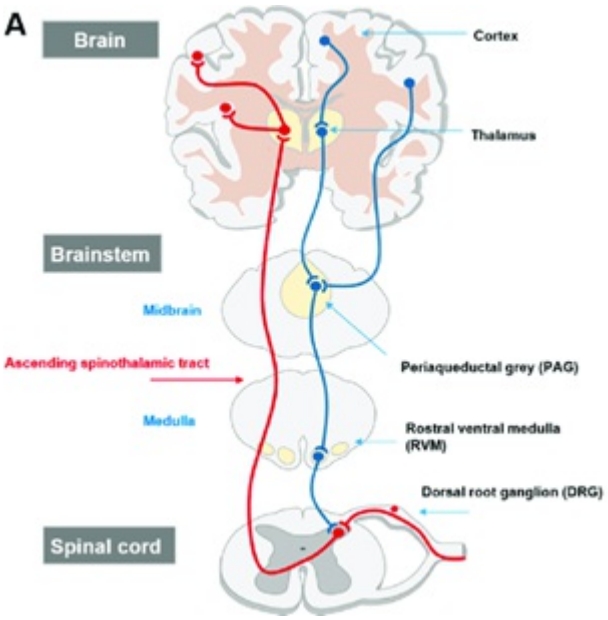
Werkgroep

Maarten Mensink, voorzitter
Tom de Leeuw
Elise van de Putte
Anne Weenink
Ellen Siegers-Bennink
Mariska Nieuweboer
Jennifer van Dijk
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie en oorzaak

Pijn is door de International Association for the Study of Pain (IASP) gedefinieerd als een subjectieve sensorische en emotionele ervaring die gerelateerd is aan feitelijke of dreigende weefselschade. In dezelfde definitie wordt gesteld dat het onvermogen tot spreken niet uitsluit dat iemand pijn zou kunnen ervaren. Dit betekent dat een pijnlijke ervaring per definitie subjectief is; dat wat een patiënt aangeeft als pijnlijk te ervaren moet dus als zodanig worden erkend.
Voor ouders en kinderen in de palliatieve fase, is pijn een zeer stresserend symptoom, dat zorgt voor heel veel angst. Daarom is het ontzettend belangrijk om de pijn zo snel en zo goed mogelijk te behandelen.

Het ontstaan van pijn is een multifactorieel en dynamisch verschijnsel. Hierbij is het van groot belang te beseffen dat pijnsignalen (nociceptieve stimuli) weliswaar vaak in het perifere weefsel ontstaan, maar dat het ruggenmerg, de hersenstam en de hogere centra in het brein noodzakelijk zijn voor de verwerking van deze signalen. De dorsale hoorn van het ruggenmerg moduleert de nociceptieve stimulus, waardoor dezelfde stimulus makkelijker of moeilijker naar de hersenstam wordt doorgegeven. De hersenstam integreert de nociceptieve stimulus met het stress-respons systeem, zodat het lichaam zich aan de bedreigende prikkel kan aanpassen, en vanuit de thalamus wordt het signaal naar verschillende gebieden in de hersenen geprojecteerd; het functioneren van deze verschillende gebieden in samenhang wordt de pijnmatrix genoemd en bestaat onder andere uit de prefrontale cortex, de amygdala, de somatosensorische cortex en de insula. Pas na deze integratie spreekt men van pijnperceptie welke resulteert in een pijnbeleving en een fysieke respons die het kind, afhankelijk van het cognitieve ontwikkelingsniveau op verschillende manieren kan uiten.



Figuur 3 Schematische weergave ven het ascenderende en descenderende pijntraject. Ascenderend pijn trajecten = rood; descenderende pijntrajecten = blauw.

Omgekeerd treedt tijdens het ontstaan van een pijnstaat het descenderende inhiberende systeem in werking, vanuit de hersenstam en de hogere centra projecteren zenuwbanen naar onder andere het peri-aquaductaal grijs (PAG) en de rostro-ventrale medulla (RVM). Activatie van deze gebieden leidt onder andere tot inhiberende activiteit van de eerdergenoemde interneuronen in de dorsale hoorn van het ruggenmerg, waardoor de ascenderende nociceptieve stimuli minder makkelijk de hersenstam bereiken. Bij pasgeborenen zijn de synaptische uitlopers van de dendritische boom van de zenuwcellen nog relatief aspecifiek met elkaar verbonden, waardoor een ascenderend signaal diffuus wordt geprojecteerd in het centrale zenuwstelsel. Daarbij is het descenderend inhiberende systeem bij geboorte nog niet volledig ontwikkeld. De reactie op zo'n (pijn)prikkel zal daardoor veel heftiger en gegeneraliseerd verlopen. Naarmate het kind ouder wordt zullen in het zenuwstelsel de synaptische verbindingen selectiever worden ('dendritic pruning'), waardoor signalen efficiënter en nauwkeuriger kunnen worden geprojecteerd. De reactie op een (pijn)prikkel zal naarmate de ontwikkeling vordert steeds selectiever en beter lokaliseerbaar worden. Dit houdt gelijke tred met de cognitieve ontwikkeling van het kind; de cognitieve ontwikkeling is namelijk gelijkelijk afhankelijk van 'dendritic pruning'.
Pijn komt voor bij 40-45% van de kinderen met een aandoening die het leven vervroegd beëindigt (1). Van de kinderen die komen te overlijden door een maligne aandoening heeft 70-90% pijn als één van de hoofdsymptomen (2).

Oorzaken van pijn

De differentiaaldiagnose van pijn is erg groot en kan worden ingedeeld aan de hand van de verschillende oorzaken voor de pijn.

Inflammatoire pijn

Een ontstekingsproces, bijvoorbeeld een zwerende wond, maakt dat lokaal tal van ontstekingsmediatoren zoals cytokines worden vrijgemaakt; dit wordt de 'inflammatory soup' genoemd. Deze cytokines zijn grotendeels pro-algetisch en kunnen rechtstreeks aangrijpen op de fijne zenuwuitlopers (met name C-vezels). Wanneer cytokines receptoren op de zenuwvezel-celmembraan bezetten resulteert dat in een depolarisatie van die vezel. Deze depolariserende activiteit wordt via het ruggenmerg naar de hersenen geleid, waar het bijdraagt aan pijnperceptie.
Daarnaast kan de zwelling die vaak gepaard gaat met een ontstekingsproces bijdragen aan druk en rek op de C-vezels, wat ook depolarisatie van die vezels veroorzaakt.
Botpijn bij kanker is een mengvorm waarbij ofwel tumorcellen osteolytische activiteit vertonen, ofwel chemotherapeutica osteonecrose veroorzaken. De lytische producten zijn in staat om nociceptieve zenuwuitlopers te depolariseren, met nociceptie als gevolg.

Viscerale pijn

Viscerale pijn (orgaan pijn) kan grofweg in twee hoofdoorzaken verdeeld worden: ischaemische pijn en kapselrek. Wanneer de doorbloeding van een orgaan ernstig belemmerd wordt zal de ontstane ischaemie ernstige pijn veroorzaken. Tumorgroei in een orgaan (bijvoorbeeld metastasen in lever of stapeling van leukocyten in de milt bij leukemie) zorgt voor rek op de viscerale kapsels. De rijke innervatie van die kapsels zorgt voor diepe, intense pijn. Ook een door urineretentie uitgezette blaas kan oorzaak zijn van pijn.

Musculoskeletale pijn

Wanneer gewrichten langdurig in een abnormale stand of statisch worden belast geeft dit surmenage van de gewrichtskapsels. Deze surmenage uit zich als microlaesies in het bindweefsel van de kapsels. Deze microlaesies activeren de lokale ontstekingscascade met activatie van nociceptieve zenuwuitlopers. Men dient erop bedacht te zijn dat de wervelkolom rijk is aan gewrichten (meer dan 70 gewrichten) en dat met name de facetgewrichten kwetsbaar zijn: dit zijn kleine gewrichtsoppervlakken waar veel kracht op komt te staan. Een abnormale stand van de wervelkolom (oorzakelijk of ter compensatie) leidt in veel gevallen tot musculoskeletale pijn.
De spieren kunnen echter ook oorzakelijk zijn bij pijn. Wanneer spiergroepen continu aangespannen moeten worden om een standsafwijking van een gewricht te corrigeren, zullen de spiervezels overbelast raken met wederom door microlaesies geïnduceerde activatie van nociceptieve zenuwuitlopers. Daarnaast kunnen bijvoorbeeld stapelingsziekten deposities in spiercellen veroorzaken, hetwelk aanleiding geeft tot het ontstaan van myositis met de daarbij behorende pijnklachten.

Neuropatische pijn

Pijn door beschadiging of ziekte van het perifere of centrale zenuwstelsel zelf noemt men neuropatische pijn. Voorbeelden hiervan zijn doorsnijding van een zenuw, medicatie- gerelateerde schade, of bacteriële/virale schade aan zenuwen. Wat al deze vormen van neuropatische pijn gemeen hebben is een stoornis in het normale depolarisatiepatroon met ectopische depolarisatie als gevolg.
Deze stoornis kan van fysieke aard zijn (doorsnijden van celmembranen met ongecontroleerde natrium- en calcium influx),

medicamenteus door medicatie die inwerkt op het metabolisme en onderhoudsmechanisme van de zenuwcel (vincristine) of van pathogene aard middels de schade die infectieuze vectoren toebrengen aan de gastheer(zenuw)cellen.
Naast neuropatische pijn bestaat ook nociplastische pijn en centrale sensitisatie. Deze pijn berust op een persisterende activiteit van een pijnprojectie in het centraal zenuwstelsel, waarbij er niet per sé (meer) feitelijke schade hoeft te bestaan. Dit kan optreden bij langdurige activiteit van een bepaald pijntraject, waarin het intrinsieke leervermogen (plasticiteit) van het zenuwstelsel zorgt voor de persistentie van de synaptische verbindingen.
Een zeldzame maar zeer ernstige vorm van neuropatische pijn is centrale pijn, waarbij schade in de thalamus (bijvoorbeeld door een infarct) zorgt voor ectopische activiteit van de gehele pijnmatrix, met ernstige, praktisch onbehandelbare pijn over grote delen van het lichaam.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik een leeftijdsadequaat meetinstrument om de ernst van de pijn te meten (Zie: Pijnmeting en behandeling van pijn bij kinderen) • Gebruik bij kinderen die niet (meer) in staat zijn om verbaal te communiceren, een observatie schaal zoals de comfort scale of de FLACC.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij niet-responsieve kinderen, het gebruik van aangepaste evaluatie zoals NCS-R. • Overweeg aanvullend onderzoek als dit therapeutische consequenties heeft voor het kind. • Overweeg bij kinderen die niet (meer) in staat zijn om verbaal te communiceren, de gezichtsexpressie en andere uitingen van pijn bij het kind te beoordelen. Neem de inschatting van ouders mee in deze beoordeling.

Overwegingen

De intensiteit van de pijn dient gemeten te worden met behulp van gevalideerde en betrouwbare meetinstrumenten. Deze schalen zijn beschreven in de richtlijn Pijnmeting en behandeling van pijn bij kinderen (3). Er is veel onderzoek verricht naar betrouwbaarheid van pijnmetingen bij acute en postoperatieve pijn, maar bij langduriger pijn is de evidence niet duidelijk. Meestal worden observatieschalen gebruikt om pijn te meten bij pasgeborenen en jonge kinderen tot ongeveer 4 jaar, en bij kinderen met een uitingsbeperking. Boven de leeftijd van ongeveer 4 jaar wordt zelfrapportage beschouwd als de gouden standaard, omdat kinderen vanaf die leeftijd veelal in staat zijn om verschillende intensiteiten van pijn te kunnen onderscheiden. Boven de leeftijd van 7 jaar kunnen de VAS en de NRS gebruikt worden. Voor gebruik van de pijnschalen, zie: Meting en behandeling van pijn bij kinderen (3).
In alle gevallen is het belangrijk om rekening te houden met cognitieve en affectieve omgevingsfactoren die de pijnrapportage kunnen beïnvloeden. Het bio psychosociaal model beschrijft dit systeem, zoals angst, depressie, sociale invloeden ('jongens huilen niet', 'als ik nog pijn heb moet ik een prik', etcetera). Benader daarbij iedere pijnklacht apart en multidimensionaal. Daardoor wordt het mogelijk onderscheid te maken tussen verschillende oorzaken van pijn en gerichter behandeling te starten.

Wanneer kinderen niet (meer) in staat zijn om verbaal te communiceren, kan het mogelijk zijn om te beoordelen hoe de gezichtsexpressie is van het kind en andere uitingen van pijn. Inschatting van ouders is belangrijk bij deze beoordeling. Onderzoek van Terstegen et al. bij een groep van 52 kinderen met ernstige cognitieve beperkingen toonde aan dat de volgende gezichtskenmerken betrouwbaar aanwezig zijn bij acute postoperatieve pijn en een door verzorgers gecorreleerde pijnscore van NRS ≥ 4 (4):

- gespannen gezicht;
- motorische onrust aangezicht;
- grimassen;
- mondhoeken omlaag;
- ogen bijna gesloten;
- ogen dichtgeknepen;
- angstige blik/ paniek;
- ziet/ wordt rood;
- tranen/ huilen.

Voor beoordeling van pijn bij kinderen die niet (meer) in staat zijn om verbaal te communiceren, kan een observatieschaal gebruikt worden zoals de comfort scale of de FLACC.

In de vegetatieve staat (VS) is het meten van pijn moeilijk, omdat het brein niet of minder in staat is de volledige geïntegreerde pijnmatrix te activeren (5). In de situatie van minimally conscious state (MCS) is deze integratie in het brein wél aanwezig en er kan in deze groep mogelijkerwijze gesproken worden van pijnperceptie (6). Bij deze groep is het waarschijnlijk mogelijk de reactie op een nociceptieve stimulus te scoren met de herziene nociception coma scale (NCS-R) (7). Deze meetschaal is nog niet gevalideerd voor kinderen, maar lijkt wel sensitief te zijn:
Motor respons:
3 – lokalisatie naar pijnlijke prikkel
2 – wegtrekken in flexie
1 – abnormale houding
0 – geen respons

Verbale respons:
3 – begrijpelijke verbalisatie
2 – geluid
1 – kreunen
0 – geen respons

Gezichtsuitdrukking:
3 – huilen
2 – grimassen
1 – reflexmatige mondbeweging/ schrikreactie
0 – geen respons

Overweeg alleen aanvullend onderzoek als dit therapeutische consequenties heeft, bijvoorbeeld een MRI bij verdenking op metastasen die op een zenuwwortel drukken of bij een MRI-cerebrum bij hoofdpijn.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Creëer een rustige omgeving. • Geef informatie over oorzaken van pijn, behandelingsmogelijkheden en ziekteverloop. • Bespreek met kind en ouders welke factoren de pijn beïnvloeden. • Bevorder de autonomie van kind en ouders door het geven van advies over maatregelen die zij zelf kunnen uitvoeren, zoals bijvoorbeeld houdingsverandering, ontspanningsoefeningen, zelfmedicatie, etc. • Betrek kind en ouders zoveel mogelijk bij de behandeling van pijn en maak afspraken over hoe de zorg gegeven kan worden (bij voorkeur door middel van het pijnpaspoort). • Bespreek wat er gedaan kan worden bij acute pijn en hoe medicatie op schema te continueren. • Zorg dat voldoende (doserings)advies en medicatie aanwezig zijn en denk daarbij ook een aantal stappen vooruit. • Schakel laagdrempelig een Kinder Comfort Team en/of een pijnteam in.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het inschakelen van een ergotherapeut of (kinder)fysiotherapeut om kind en ouders laagdrempelige adviezen te geven over houdingsverandering, ontspanningsmogelijkheden en eventuele hulpmiddelen.

Overwegingen

Voor ouders en kinderen in de palliatieve fase, is pijn een zeer stresserend symptoom, dat zorgt voor heel veel angst. Daarom is het ontzettend belangrijk om de pijn zo snel en zo goed mogelijk te behandelen.
Informatie en uitleg over pijn en wat ouders zelf al kunnen doen is belangrijk. De manier waarop met pijn en pijnbestrijding moet worden omgegaan, kan per kind verschillend zijn. Vaak wordt gebruik gemaakt van het pijnpaspoort, waarin voor het individuele kind beschreven staat welke handelingen pijnlijk worden gevonden en op welke manier daar het best rekening mee kan worden gehouden. Maak het pijnpaspoort bespreekbaar met medisch pedagogisch zorgverleners, kind en ouders. Hiermee geef je kind en ouders wat meer regie over pijn en pijnbehandeling.
Bij het maken van een behandelplan voor pijn is het noodzakelijk om een aantal stappen vooruit te denken. Deze stappen moeten al in het behandelplan voor pijn worden opgenomen.
Het heeft meerwaarde om hiervoor laagdrempelig een Kinder Comfort Team (KCT) in te schakelen voor begeleiding en behandeling van symptomen in de palliatieve fase.
Indien er sprake is van complexe pijn, overweeg consultatie van en of verwijzing naar een pijnteam.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel eventueel oorzaken die pijn uitlokken of verergeren.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • chemotherapie bij daarvoor gevoelige maligniteiten. • lokale radiotherapie, bij gelokaliseerde pijnklachten als gevolg van de primaire tumor of (bot)metastasen • nucleaire therapie, bij multipele pijnlijke botmetastasen of als lokale radiotherapie op de botmetastasen niet mogelijk is. • chirurgie, bij pathologische fracturen van wervels of lange pijpbeenderen, ileus of lokale pijnklachten ten gevolge van tumorgroei.

Overwegingen

Ga na wat de oorzaak van de pijn is (zie: inleiding, definitie, oorzaak). Houd er rekening mee dat de behandeling van de oorzaak soms een ernstig negatieve impact heeft op de kwaliteit van leven van het kind, bijvoorbeeld een amputatie. Ga dus steeds na wat de voor- en nadelen van de behandeling van de oorzaak zijn.
Bij pijn door tumorgroei kan chemotherapie worden overwogen bij daarvoor gevoelige maligniteiten. Overweeg ook mogelijkheden voor chirurgie, bijvoorbeeld bij pathologische fracturen van wervels of lange pijpbeenderen, ileus of lokale pijnklachten ten gevolge van tumorgroei. Lokale radiotherapie of nucleaire therapie kan overwogen worden bij gelokaliseerde pijnklachten als gevolg van de primaire tumor of (bot)metastasen.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er is één systematisch review van RCTs gevonden over het effect van psychologische interventies (cognitieve gedragstherapie, probleemoplossingsgerichte therapie, familie therapie en multi-systemische therapie) voor ouders van kinderen met een chronische ziekte (8). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere niet-medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor behandeling met **complementaire en alternatieve therapieën, psychologische interventies voor kinderen** en **psychologische interventies voor ouders** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (9).

Complementaire en alternatieve therapieën

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het gebruik van complementaire therapieën.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van complementaire en alternatieve therapieën op pijn en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Hoewel er veel gebruik gemaakt wordt van complementaire en alternatieve therapieën bij kinderen met kanker, zijn er weinig goed uitgevoerde studies over het effect daarvan bij kinderen in de palliatieve fase.
Een van de meest gebruikte technieken is massage, maar ook daar zijn de studies zeer beperkt. Er zou wel vermindering zijn van het angstniveau bij kinderen met kanker die massage krijgen. Kwaliteitsvolle studies over het effect van acupunctuur bij kinderen

ontbreken eveneens. Ook wat betreft aromatherapie zijn er geen goede studies voorhanden bij kinderen in de palliatieve fase, maar in een placebo gecontroleerde dubbelblinde studie bij kinderen die een stamcel reïnfusie ondergingen was er geen vermindering in pijn aantoonbaar (10).
Meer kennis is voorhanden over hypnose bij kinderen met chronische pijn, waarbij een significante reductie van de pijn gevonden wordt bij de kinderen die gerandomiseerd werden voor het krijgen van hypnose (11). Het betrof kinderen met functionele buikpijn of IBS, en geen patiënten in de palliatieve fase.
Er is in een systematisch review van RCTs een significant effect gevonden van muziek op pijn, angst en stress bij kinderen die een chirurgische procedure ondergaan (12). Deze studie focust niet op palliatieve patiënten (12).

Psychologische interventies voor kinderen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het gebruik van psychologische therapieën voor kinderen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van psychologische interventies voor kinderen op pijn en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘Effectiveness of non-pharmacological pain management in relieving chronic pain for children and adolescents’ (2010) van het Joanna Briggs Institute, kan cognitieve gedragstherapie in combinatie met spierstimulatie, meditatie en progressieve spierontspanningstraining overwogen worden voor kinderen en jongeren met terugkerende hoofdpijn (9). Daarnaast kan relaxatietherapie en biofeedback overwogen worden voor kinderen en jongeren met terugkerende hoofdpijn (9).
Uit een systematisch review van RCTs blijkt dat psychologische interventies waaronder therapie gericht op ontspanning (relaxatie en (zelf)hypnose), cognitieve gedragstherapie en probleemoplossingsgerichte therapie, effectief zijn in het op korte termijn verminderen van pijn bij kinderen met hoofdpijn en gemixte chronische pijn (niet in de palliatieve fase) (13). Er werd op langere termijn geen significant effect van psychologische interventies gevonden op pijn (13). Het aanbieden van relaxatietherapie is effectief gebleken in het reduceren van pijn op korte en lange termijn (8, 14, 15). Vooral wanneer kinderen toegenomen angst voor pijn hebben (16). Daarnaast is het betrekken van ouders bij het behandelproces en werken in een multidisciplinair team effectief

gebleken (17, 18)

Psychologische interventies voor ouders

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg cognitieve gedragstherapie voor ouders.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Niet-medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Cognitieve gedragstherapie
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 12 RCTs uit één systematisch review dat cognitieve gedragstherapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte, onmiddellijk na de interventie, de symptomen van kinderen vermindert in vergelijking met de controle groep (8).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 7 RCTs uit één systematisch review dat er op langere termijn geen significant effect is van cognitieve gedragstherapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Familietherapie
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 5 RCTs uit één systematisch review dat er onmiddellijk na de interventie, geen significant effect is van familietherapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs uit één systematisch review dat er op langere termijn geen significant effect is van familietherapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Probleemoplossingsgerichte therapie
Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs uit één systematisch review dat er onmiddellijk na interventie, geen significant effect is van probleemoplossingsgerichte therapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Multi-systemische therapie

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 4 RCTs uit één systematisch review dat er onmiddellijk na de interventie, geen significant effect is van multi-systemische therapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Er is zeer lage kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs uit één systematisch review dat er op langere termijn geen significant effect is van multi-systemische therapie voor ouders van kinderen met een chronische ziekte op symptomen van kinderen in vergelijking met de controle groep (8).

Overwegingen

Cognitieve gedragstherapie bij ouders van kinderen met chronische pijn, waaronder ook kinderen in de palliatieve fase, kan op korte termijn symptomen van kinderen, waaronder pijn, verminderen. Andere psychologische interventies laten geen effect zien.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van pijn bij kinderen in de palliatieve fase. Er is één systematisch review van RCTs gevonden over het effect van opioïden kanker gerelateerde pijn bij kinderen. Ook is er één systematisch review van RCTs gevonden over het effect van adjuvante medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen in de palliatieve fase (19). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over andere medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor **stapsgewijze pijnstilling, behandeling van neuropatische pijn** en **adjuvante medicamenteuze behandeling van pijn** zijn geformuleerd mede op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de kindergeneeskunde (20).

Stapsgewijze pijnstilling

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel de pijn volgens een vast (tijd)schema, via de meest geschikte route en aangepast aan het kind. • Volg een stapsgewijze benadering van pijnstilling, zoals de WHO-ladder. • Schakel bij complexe pijnproblemen een Kinder Comfort Team en/of een pijnteam in.
Niet doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik geen codeïne bij kinderen.

Stapsgewijze benadering van pijnstilling	
Stap 1 – niet-opioïden	
Doen (sterke aanbeveling)	• Dien bij lichte tot milde pijn, paracetamol, een NSAID of een combinatie van paracetamol en een NSAID toe.
Stap 2 – opioïden voor ernstige pijn	
Doen (sterke aanbeveling)	• Dien bij ernstige pijn morfine toe als eerste keus.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij ernstige pijn, het toedienen van opiaten in overleg met een Kinder Comfort Team en/of pijn team, denk bijvoorbeeld aan fentanyl, hydromorfon, oxycodon of methadon.
Stap 3 – adjuvante analgetica	
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij specifieke omstandigheden bv. ontsteking of oedeem, corticosteroïden. • Overweeg toedienen van clonidine of ketamine. Overleg hiervoor eerst met Kinder Comfort Team en/of pijnteam.

Doseringsadvies

Onderstaande tabel 1 geeft aan voor welke medicaties de doseringen van het kinderformularium (30) kunnen worden gebruikt en voor welke medicaties een aangepaste dosering gewenst is.

Tabel 1 Doseringen van medicaties voor stapsgewijze benadering van pijnstilling

Medicatie	Dosering in kinderformularium	Aanpassing dosering in verband met palliatieve fase
Paracetamol	ja	nvt
Ibuprofen	ja	nvt
Morfine	ja	nvt
Fentanyl	ja	nvt
Hydromorfon	ja	nvt
Oxycodon	ja	nvt
Methadon	nee	Altijd in overleg met pijnteam of KCT
Clonidine	nee	IV (continu): 1-3 mcg/kg/dag. PO startdosis 1mcg/kg/dag verdeeld over 2 giften.
Dexamethason	nee	6 mg/m2/d, eventueel ophogen tot 10 mg/m2/d
Ketamine	Ja, indicatie pijn post- operatief	nvt

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Er is één systematische review van RCTs gevonden over het effect van behandeling met opioïden op kanker gerelateerde pijn in kinderen tussen 0 en 17 jaar (21). Hierin zijn geen RCTs gevonden over het effect van behandeling met opioïden op kanker gerelateerde pijn bij kinderen (21).

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van stapsgewijze pijnstilling met (o.a. opioïden) op pijn (anders dan kanker gerelateerde pijn) en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management’ (2016) van de NICE, wordt aanbevolen om een stapsgewijze benadering van pijnstilling ie te overwegen op basis van de ernst van de pijn en aanhouden van pijn bij kinderen en jongeren aan het eind van het leven (20).
De werkgroep adviseert om medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen te doen volgens de WHO-ladder, volgens een vast tijdschema, via de meest geschikte route en aangepast aan het kind. Let op: voor kinderen is in de WHO ladder, stap 2 opioïden voor milde pijn zoals tramadol en codeïne verwijderd. Gebruik van Codeïne voor behandeling van pijn bij kinderen wordt afgeraden. Er wordt meteen overgegaan van stap 1 naar stap 3, opioïden voor zware pijn.

Mede op basis van de WHO-ladder adviseert de werkgroep volgende stapsgewijze benadering van pijn:
Stap 1 – niet-opioïden
Dien bij lichte tot milde pijn, paracetamol, een NSAID of een combinatie van paracetamol en een NSAID toe.
Stap 2 – opioïden voor ernstige pijn
Dien bij ernstige pijn morfine toe als eerste keus.
Overweeg bij ernstige pijn, het toedienen van opiaten in overleg met een Kinder Comfort Team en/of pijn team, denk bijvoorbeeld aan fentanyl, hydromorfon, oxycodon of methadon.
Stap 3 – adjuvante analgetica
Overweeg bij specifieke omstandigheden bv. ontsteking of oedeem, corticosteroïden.
Overweeg toedienen van clonidine of ketamine. Overleg hiervoor eerst met KCT en/of pijnteam.

De meeste opioïden zijn bij kinderen bestudeerd wat betreft farmacokinetiek (22), maar er is weinig informatie over onder andere orale biologische beschikbaarheid, en potentie van de verschillende opioïden (23). Opioïden zijn wel effectief gebleken in studies met volwassenen (24).
Opioïden dienen na de startdosering te worden aangepast aan de behoefte van het kind, waarbij die dosering gezocht moet worden waarbij het kind voldoende verlichting van pijn heeft met de laagste dosering die daarvoor nodig is. Er is echter geen maximale dosering voor opioïden; het kind bepaalt in de behoefte aan pijnstilling de dosis. Wanneer de dosering onpraktisch hoog wordt, of de volumebelasting te hoog wordt kan een opioïdrotatie overwogen worden. Ook kan het optreden van onacceptabele bijwerkingen zoals misselijkheid, braken, sufheid, onrust of opiaat geïnduceerde hyperalgesie een reden zijn voor opiaatrotatie. Er kan gewisseld worden van opioïd, maar ook van oraal naar transdermaal of intraveneus/subcutaan. Men dient erop bedacht te zijn dat tijdens een opioïdrotatie de equipotente dosering van het nieuwe opioïd over het algemeen met 30% verlaagd kan worden.
Zowel tramadol als sterke opioïden hebben een gunstig effect op neuropatische pijn bij volwassenen (25-27).

Patient controlled analgesia (PCA) kan effectiever zijn in pijnstilling bij dezelfde dagdosering dan continu-infusie, omdat de patiënt controle heeft over moment en frequentie van toediening (28). Dit kan echter alleen als het kind cognitief in staat is de instructie te begrijpen, meestal vanaf 7 - 8 jaar oud. Bij jongere kinderen kan de controle van de pomp eventueel overgelaten worden aan de ouders of de verzorgers (29).

Vaak is er naast continue pijn ook sprake van doorbraakpijn. Hiertoe dient er naast de continu- of langwerkende medicatie beschikking te zijn over snel en kortwerkende rescue medicatie. Deze rescue medicatie wordt vaak gedoseerd als 10% van de totale dagdosering langwerkend opioïd. Bij kinderen die intraveneuze of subcutane toediening krijgen wordt meestal uitgegaan van een uursdosering in bolusvorm. Wanneer het kind de rescue medicatie herhaaldelijk nodig heeft dient de dosering langwerkend opioïd te worden aangepast.
Daar bestaan verschillende mogelijke schema's voor: ofwel wordt bijgehouden hoeveel extra morfine een kind nodig gehad heeft over een periode van 24 uur. Die dosis wordt dan bijgeteld bij de standaard dagdosering voor de volgende 24 uur. Een andere mogelijkheid is om de dagdosering onmiddellijk met 25-50% te verhogen als het kind meer dan 8 keer in een periode van 4 uur om rescue medicatie vraagt. Voorwaarde daarbij is dat het kind op dat moment nog een goede ademfrequentie vertoont. Het voordeel van de 2de manier is dat het kind sneller pijnvrij wordt als er snel toenemende pijn bestaat.

Wanneer medicamenteuze behandeling van pijn, al dan niet subcutaan of intraveneus en/ of aangevuld met complementaire behandelingsmodaliteiten, onvoldoende effect geeft, of wanneer er te veel bijwerkingen zijn, kan in sommige gevallen een invasieve pijnbestrijdingstechniek zoals een neurolytische blokkade overwogen worden.

Behandeling van neuropatische pijn

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Schakel, bij vermoeden op neuropatische pijn en als standaard pijnstilling niet werkt, een specialist van het Kinder Comfort Team en/of pijnteam in.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • bij neuropatische pijn, tricyclische antidepressiva zoals amitriptyline. • bij neuropatische pijn, anticonvulsiva zoals gabapentine.

Doseringsadvies

Doseringen medicaties beschreven in de aanbevelingen zijn te vinden in het kinderformularium (30).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van behandeling van neuropatische pijn op pijn en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management’ (2016) van de NICE, wordt aanbevolen om als er vermoeden is van neuropatische pijn en als standaard pijnstilling niet werkt, proefbehandeling met andere medicatie te overwegen zoals (1) gabapentine; (2) een laag-gedoseerd tricilysch antidepressivum; of (3) een anti-NMDA-middel bijvoorbeeld ketamine of methadon onder begeleiding van een specialist (20).

De werkgroep is van mening dat voor neuropatische pijn bij kinderen volgende medicaties kunnen worden overwogen:

Antidepressiva

Tricyclische antidepressiva zoals amitriptyline zijn getest voor neuropatische pijn in volwassenen, met goed resultaat bij benigne neuropatische pijn (25, 31). Er is geen evidence in kinderen.

Anticonvulsiva

Voor anticonvulsiva is geen evidence voorhanden in de behandeling van neuropatische pijn bij kinderen. Gabapentine en pregabaline zijn bij volwassenen effectief gebleken bij sommige vormen van neuropatische pijn, maar niet in alle (25, 32, 33). Gabapentine en pregabaline hebben bij volwassenen vergelijkbare effectiviteit als tricyclische antidepressiva (TCA), maar minder bijwerkingen, en kunnen met TCA als eerste lijn gebruikt worden voor neuropatische pijn (25). Anticonvulsiva zoals fenytoïne,

carbamazepine en valproïnezuur hebben meer bijwerkingen en zijn dus niet de meest aangewezen eerstelijns geneesmiddelen bij neuropatische pijn.

Opioïden

Zowel Tramadol als sterke opioïden hebben een gunstig effect op neuropatische pijn bij volwassenen (25-27).

Adjuvante behandeling van pijn

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • bij kinderen met spastische parese, het implanteren van een baclofenpomp. • bij kinderen met osteogenesis imperfecta, het toedienen van bisfosfonaten. • bij onvoldoende effect van klassieke pijnbehandeling of pijn op een specifieke locatie, vroegtijdig overleg met een ervaren pijnteam over de mogelijkheden van een invasieve pijnbestrijdingstechniek.

Doseringsadvies

Doseringen van medicaties beschreven in de aanbevelingen zijn te vinden in het kinderformularium (30).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van pijn bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase
I	Medicamenteuze behandeling van pijn
C	Geen behandeling/placebo
O	Effect op pijn en kwaliteit van leven

Conclusies van evidence

Intrathecaal baclofen

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 3 RCTs uit één systematisch review dat behandeling met intrathecaal baclofen, pijn vermindert in kinderen met een spastische parese (Cerebral Palsy) in vergelijking met gebruikelijke behandeling of placebo (19). Bijwerkingen werden in zowel de interventiegroepen als de controle groepen gerapporteerd. Meest voorkomende bijwerkingen waren gerelateerd aan lekkage van cerebrospinale vloeistof (19).

Botulinetoxine A injecties

Er is zeer laag kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs uit één systematisch review dat er geen significant effect is van behandeling met botuline toxine type A injecties in combinatie met ergotherapie op pijn in kinderen met een spastische parese (in vergelijking met placebo of behandeling met enkel ergotherapie (19). Bijwerkingen werden in zowel de interventiegroepen als de controle groepen gerapporteerd (19).

Bisfosfonaten

Oraal alendronaat

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 2 RCTs uit één systematisch review dat behandeling met oraal alendronaat pijn vermindert in kinderen met Osteogenesis imperfecta in vergelijking met placebo. Het effect was significant in één RCT (19). Bijwerkingen werden in zowel de interventiegroepen als controlegroepen gerapporteerd. Meest voorkomende bijwerkingen waren maagdarmklachten)(19).

Oraal risedronaat

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er geen significant effect is van behandeling met oraal risedronaat op pijn in kinderen met Osteogenesis Imperfecta in vergelijking met placebo (19).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er geen significant effect is van behandeling met oraal risedronaat op vóórkomen van bijwerkingen in kinderen met Osteogenesis Imperfecta in vergelijking met placebo (19).

Intraveneus pamidronaat

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematisch review dat er geen significant effect is van behandeling met intraveneus pamidronaat op pijn in kinderen met Osteogenesis Imperfecta in vergelijking met placebo (19).

Er is laag kwaliteit van bewijs gevonden in 1 RCT uit één systematische review dat behandeling met intraveneus pamidronaat kan resulteren in acute fase reacties bij kinderen met Osteogenesis imperfecta tijdens de eerste infusiecyclus (19).

Overwegingen

Implanteren van een baclofen pomp kan verlichting geven bij spastische parese (19). Gezien de invasiviteit van de procedure, weeg zorgvuldig voor- en nadelen tegen elkaar af en overleg met een specialist.

Wat betreft de bisfosfonaten, is alleen bewijs gevonden voor een significant effect van alendronaat bij kinderen met osteogenesis imperfecta (19).

Wanneer medicamenteuze behandeling van pijn, al dan niet subcutaan of intraveneus en/ of aangevuld met complementaire behandelingsmodaliteiten, onvoldoende effect geeft of wanneer er te veel bijwerkingen zijn, kan in sommige gevallen een invasieve pijnbestrijdingstechniek zoals een neurolytische blokkade overwogen worden. Verwijzing naar een centrum waar ervaring is met pijnbestrijding bij kinderen kan dan uitkomst bieden.

Wanneer pijn op een specifieke locatie zit (bijvoorbeeld perineaal, onderste extremiteiten/ abdomen, of bovenste extremiteit, kan vroegtijdig overleg met een anesthesioloog-pijnspecialist duidelijkheid bieden over de mogelijkheden voor invasieve pijnbestrijdingstechnieken. Wanneer deze overwegingen vroegtijdig gemaakt worden is het kind meestal nog te transporteren naar een kliniek waar deze technieken aangeboden kunnen worden.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Feudtner C, Kang TI, Hexem KR, Friedrichsdorf SJ, Osenga K, Siden H, et al. Pediatric palliative care patients: a prospective multicenter cohort study. Pediatrics. 2011;127(6):1094-101.
2. Wolfe J, Grier HE, Klar N, Levin SB, Ellenbogen JM, Salem-Schatz S, et al. Symptoms and Suffering at the End of Life in Children with Cancer. New England Journal of Medicine. 2000;342(26):1997-9.
3. Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. Richtlijn Pijnmeting en Behandeling van Pijn bij kinderen [Internet]. Utrecht: NVK; 2007 [cited 2021 March 1st]. Available from:. NVK - Richtlijn
4. Terstegen C, Koot HM, de Boer JB, Tibboel D. Measuring pain in children with cognitive impairment: pain response to surgical procedures. Pain. 2003;103(1-2):187-98.
5. Laureys S, Faymonville ME, Peigneux P, Damas P, Lambermont B, Del Fiore G, et al. Cortical processing of noxious somatosensory stimuli in the persistent vegetative state. Neuroimage. 2002;17(2):732-41.
6. Chatelle C, Majerus S, Whyte J, Laureys S, Schnakers C. A sensitive scale to assess nociceptive pain in patients with disorders of consciousness. J Neurol Neurosurg Psychiatry. 2012;83(12):1233-7.
7. Vink P, Lucas C, Maaskant JM, van Erp WS, Lindeboom R, Vermeulen H. Clinimetric properties of the Nociception Coma Scale (-Revised): A systematic review. Eur J Pain. 2017;21(9):1463-74.
8. Eccleston C, Fisher E, Law E, Bartlett J, Palermo TM. Psychological interventions for parents of children and adolescents with chronic illness. Cochrane Database Syst Rev. 2015(4):CD009660.
9. Joanna Briggs Institute. Effectiveness of non-pharmacological pain management in relieving chronic pain for children and adolescents. Best Practice: evidence-based information sheets for health professionals. 2010;14(17):1-4.
10. Ndao DH, Ladas EJ, Cheng B, Sands SA, Snyder KT, Garvin JH, Jr., et al. Inhalation aromatherapy in children and adolescents undergoing stem cell infusion: results of a placebo-controlled double-blind trial. Psychooncology. 2012;21(3):247-54.
11. Vlieger AM, Menko-Frankenhuis C, Wolfkamp SC, Tromp E, Benninga MA. Hypnotherapy for children with functional abdominal pain or irritable bowel syndrome: a randomized controlled trial. Gastroenterology. 2007;133(5):1430-6.
12. van der Heijden MJ, Oliai Araghi S, van Dijk M, Jeekel J, Hunink MG. The Effects of Perioperative Music Interventions in Pediatric Surgery: A Systematic Review and Meta-Analysis of Randomized Controlled Trials. PLoS One. 2015;10(8):e0133608.
13. Fisher E, Law E, Dudeney J, Palermo TM, Stewart G, Eccleston C. Psychological therapies for the management of chronic and recurrent pain in children and adolescents. Cochrane Database Syst Rev. 2018;9:CD003968.
14. Mu PF, Chen YC, Cheng SC. The effectiveness of non-pharmacological pain management in relieving chronic pain for children and adolescents. JBI Libr Syst Rev. 2009;7(34):1489-543.
15. Palermo TM, Eccleston C, Lewandowski AS, de CWAC, Morley S. Randomized controlled trials of psychological therapies for management of chronic pain in children and adolescents: an updated meta-analytic review. Pain. 2010;148(3):387-97.
16. Flack F, Stahlschmidt L, Dobe M, Hirschfeld G, Strasser A, Michalak J, et al. Efficacy of adding interoceptive exposure to intensive interdisciplinary treatment for adolescents with chronic pain: a randomized controlled trial. Pain. 2018;159(11):2223-33.
17. Stevenson M, Achille M, Lugasi T. Pediatric palliative care in Canada and the United States: a qualitative metasummary of the needs of patients and families. J Palliat Med. 2013;16(5):566-77.
18. Hechler T, Ruhe AK, Schmidt P, Hirsch J, Wager J, Dobe M, et al. Inpatient-based intensive interdisciplinary pain treatment for highly impaired children with severe chronic pain: randomized controlled trial of efficacy and economic effects. Pain. 2014;155(1):118-28.
19. Beecham E, Candy B, Howard R, McCulloch R, Laddie J, Rees H, et al. Pharmacological interventions for pain in children and adolescents with life-limiting conditions. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2015(3).
20. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
21. Wiffen PJ, Cooper TE, Anderson AK, Gray AL, Gregoire MC, Ljungman G, et al. Opioids for cancer-related pain in children and adolescents. Cochrane Database Syst Rev. 2017;7:CD012564.

22. Sadhasivam S, Chidambaran V. Pharmacogenomics of opioids and perioperative pain management. Pharmacogenomics. 2012;13(15):1719-40.
23. Zernikow B, Schiessl C, Wamsler C, Janssen G, Griessinger N, Fengler R, et al. [Practical pain control in pediatric oncology. Recommendations of the German Society of Pediatric Oncology and Hematology, the German Association for the Study of Pain, the German Society of Palliative Care, and the Vodafone Institute of Children's Pain Therapy and Palliative Care]. Schmerz. 2006;20(1):24-39.
24. Wiffen PJ, Edwards JE, Barden J, McQuay HJ. Oral morphine for cancer pain. Cochrane Database Syst Rev. 2003(4):CD003868.
25. Finnerup NB, Sindrup SH, Jensen TS. The evidence for pharmacological treatment of neuropathic pain. Pain. 2010;150(3):573-81.
26. Duhmke RM, Cornblath DD, Hollingshead JR. Tramadol for neuropathic pain. Cochrane Database Syst Rev. 2004(2):CD003726.
27. Eisenberg E, McNicol E, Carr DB. Opioids for neuropathic pain. Cochrane Database Syst Rev. 2006(3):CD006146.
28. Zernikow B, Hasan C, Hechler T, Huebner B, Gordon D, Michel E. Stop the pain! A nation-wide quality improvement programme in paediatric oncology pain control. Eur J Pain. 2008;12(7):819-33.
29. Chen-See S. Parent-controlled analgesia for paediatric pain management. Lancet Oncol. 2012;13(8):e332.
30. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
31. Saarto T, Wiffen PJ. Antidepressants for neuropathic pain. Cochrane Database Syst Rev. 2007(4):CD005454.
32. Moore RA, Straube S, Wiffen PJ, Derry S, McQuay HJ. Pregabalin for acute and chronic pain in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2009(3):CD007076.
33. Moore RA, Wiffen PJ, Derry S, McQuay HJ. Gabapentin for chronic neuropathic pain and fibromyalgia in adults. Cochrane Database Syst Rev. 2011(3):CD007938.

Reutelen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Inge Ahout, voorzitter
Arno Colenbrander
Marinka de Groot
Leo van Vlimmeren
Govert Brinkhorst
Linda Corel
Cindy Joosen
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en definitie

Reutelen (death rattle) is een zowel inspiratoire als expiratoire luidruchtige ademhaling die veroorzaakt wordt door de aanwezigheid van secreet in de hogere luchtwegen (hoofdbronchi, trachea en orofarynx) die met de ademhaling mee beweegt. Reutelen ontstaat en persisteert in de terminale fase doordat patiënten te zwak zijn om effectief te hoesten of te slikken. Reutelen treedt kort (17-57 uur) voor het overlijden op bij 23-92% van de (volwassen) patiënten (1).

Doordat patiënten op het moment van optreden al verzwakt en verminderd alert zijn, wordt over het algemeen aangenomen dat kinderen en volwassenen dit geluid waarschijnlijk niet als belastend ervaren. Voor naasten kan het echter zeer belastend zijn, zeker als zij er niet op voorbereid is. Hier ligt dus ook een belangrijke rol voor de zorgverleners.

De werkgroep heeft zich gericht op de diagnostiek en behandeling van reutelen in de terminale fase. Ook in de palliatieve fase is reutelen/rochelen ook een veelvoorkomend symptoom. Algemene adviezen voor reutelen/rochelen in de palliatieve fase worden wel kort benoemd zie: Adviezen voor reutelen in de palliatieve fase.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase. De overwegingen en aanbevelingen geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Reutelen vast te stellen op basis van observaties. • Bij twijfel, het uitvoeren van lichamelijk onderzoek naar verdere oorzaken zoals luchtwegcompressie, corpus alienum, longoedeem of pneumonie. • Bij twijfel, slijmstase te bevestigen door het kind te laten hoesten of huffen. Enkel als het kind hier nog toe in staat is en dit niet te belastend is.

Overwegingen

Reutelen (death rattle) is door middel van inspectie, auscultatie met het blote oor en auscultatie van de thorax vast te stellen. Vaak is er geen verdere diagnostiek nodig. Bij twijfel kan door middel van verder lichamelijk onderzoek gekeken worden naar andere oorzaken van een luidruchtige ademhaling. Denk bijvoorbeeld aan een corpus alienum, longoedeem, luchtwegcompressie of pneumonie.
Om slijmstase als verklaring voor het geluid aannemelijker te maken, kan het kind gevraagd worden een slijm klarende handeling uit zoals hoesten of huffen uitvoeren, indien het kind hiertoe nog in staat is. Eventueel kan comprimeren door een getrainde zorgverlener als diagnosticum uitgevoerd worden.
Laat deze diagnostiek zoveel mogelijk achterwege om het comfort van het kind te optimaliseren.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bespreek vóór de terminale fase al wat reutelen is en geef uitleg aan betrokkenen dat dit niet oncomfortabel is voor het kind. Geef de informatie bij voorkeur al tijdens het bespreken van het individueel zorgplan. • Leg uit dat reutelen een regelmatig voorkomend symptoom is rond het overlijden. • Herhaal deze informatie op het moment dat reutelen zich voordoet.

Overwegingen

Over het algemeen wordt aangenomen dat patiënten niet lijden onder het geluid van het reutelen. In studies uitgevoerd bij volwassenen is geen relatie gevonden tussen de aanwezigheid of luidheid van reutelen en tekenen van ademnood (2).
Voor naasten kan reutelen als zeer belastend worden ervaren, zeker als zij er niet op voorbereid zijn. Bespreek daarom ruim van tevoren de mogelijkheid dat reutelen kan optreden en benadruk hierbij dat het geluid geen teken is van benauwdheid, maar van de stase van sputum passende bij de situatie van hun dierbare. Geef informatie over reutelen bij voorkeur al tijdens het bespreken van het individueel zorgplan.
Blijf de informatie ook herhalen in de aanloop naar het overlijden. Een studie bij volwassen patiënten onderschrijft deze denkrichting, zij vergeleken reutelen met snurken met de uitleg dat de snurkende persoon hier ook geen last van heeft. In de groep waar deze uitleg gegeven is werd er minder medicatie voorgeschreven aan de patiënt (3). Echter, niet voor betrokkenen is goede voorlichting voldoende om dit symptoom als niet belastend te ervaren (4).

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen in de terminale fase. Op grond van ervaringen van experts zijn overwegingen en aanbevelingen geformuleerd voor **uitzuigen, lichaamshouding** en **verminderen van vochtinname**. Deze adviezen zijn deels gebaseerd op richtlijnen uit de kindergeneeskunde (5) en richtlijnen en kennis uit de volwassengeneeskunde (6).

Uitzuigen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Niet doen (sterke aanbeveling)	• Vermijd uitzuigen in het geval van reutelen in de terminale fase gezien het bijkomend discomfort.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van reutelen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op reutelen, kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van uitzuigen op reutelen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management (2016)’ van de National Institute for health and Care Excellence (NICE), kan uitzuigen overwogen worden als er sprake is van opgehoopt slijm in de luchtwegen (5).

In de volwassenrichtlijn ‘zorg in de stervensfase (2010)’ van het IKNL wordt aanbevolen om uitzuigen te vermijden om dat dit kan leiden tot kokhalzen, hoesten en toename van de slijmproductie(6).

De mening van de werkgroep, welke overeenkomstig is met de volwassenrichtlijn ‘zorg in de stervensfase’, is dat uitzuigen niet zinvol is. Vooraan in de mond uitzuigen, verhelpt het geluid niet en dieper uitzuigen is moeilijk en kan leiden tot discomfort, hoesten, hypersecretie door prikkeling, vagale reactie en/of overgeven.

Lichaamshouding

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg zijligging en het aanpassen van hoofdposities, wanneer dit haalbaar is.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van reutelen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op reutelen, kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van lichaamshouding op reutelen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management (2016)’ van de National Institute for health and Care Excellence (NICE), kan herpositionering overwogen worden als er sprake is van opgehoopt slijm in de luchtwegen (5).

De werkgroep is van mening dat het een voordeel kan zijn om te zorgen voor een goede lichaamshouding. Dat is bij voorkeur zijligging, mits deze houding comfortabel en haalbaar is. Zodoende kan opgehoopte secreet zich makkelijker draineren. Wanneer dit geen effect heeft, kan geprobeerd worden om het hoofd lager te positioneren dan de hals zodat overtollig, niet doorgeslikt speeksel of slijm uit de grote luchtwegen via de mond weg kan lopen. Alternatief kan zijn het hoofd iets hoger te leggen om het effect van de zwaartekracht op het slijm te benutten en daarmee doorslikken te stimuleren. Het comfort van het kind is leidend.

Verminderen vochtinname

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.q

Geen aanbeveling mogelijk	• Adviezen om de hoeveelheid toegediend vocht aan te passen om reutelen te voorkomen of hoesten te vergemakkelijken kunnen niet gegeven worden bij gebrek aan bewijs. Er lijkt geen reden te zijn om reutelen mee te nemen als factor in de bepaling van het terminale vochtbeleid.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van reutelen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op reutelen, kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van verminderen van vochtinname op reutelen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.

Overwegingen

Er is geen duidelijk verband tussen vochtinname en reutelen bekend bij volwassenen (7, 8). Er zijn geen studies bij kinderen beschikbaar. Adviezen om de hoeveelheid vocht te verminderen (om de secretie in de luchtwegen tegen te gaan dan wel niet verder aan te vullen) of juist te verhogen om het ophoesten te vergemakkelijken, kunnen niet onderbouwd worden bij gebrek aan bewijs.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase. Er is zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen in de terminale fase. De overwegingen en aanbevelingen voor anticholinerge middelen. Deze adviezen zijn deels gebaseerd op richtlijnen uit de kindergeneeskunde (5) en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (6).

Anticholinerge middelen

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Standaard medicatie lijkt niet zinvol. Mocht naasten dit toch wensen dan kunnen anticholinerge middelen ((butyl)scopolamine, glycopyrronium, en atropine) overwogen worden.

Doseringsadvies

Doseringen van scopolamine transdermaal , scopolamine oraal of sublinguaal (hyoscine hydrobromide), Glycopyrronium bromide oraal subcutaan of intraveneus en atropine drank of oogdruppels zijn te vinden in de APPM Master Formulary (11).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van reutelen bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Medicamenteuze behandeling van reutelen.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op reutelen, kwaliteit van leven.

Conclusie van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van anticholinerge middelen (glycopyrronium, butylscopolamine en atropine 10% oogdruppels) op reutelen en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de richtlijn ‘End of life care for infants, children and young people: planning and management (2016)’ van de National Institute for health and Care Excellence (NICE), kan gedacht worden aan het gebruik van anticholinergica als er sprake is van

opgehoopt slijm in de luchtwegen (5).
Uit studies bij volwassenen blijkt dat anticholinergica in de vorm van butylscopalamine, scopolamine of atropine kunnen effectief zijn. Zo ook non invasieve behandeling met atropine oogdruppels, echter het bewijs hiervoor is zwak (1, 9, 10) Glycopyrrollaat kan effectief zijn, maar heeft een nauwe therapeutische breedte en geeft snel te taai slijm. Studies suggereren dat tijdig starten met medicatie effectiever is aangezien het geen effect heeft op de reeds gevormde secreties (10). Tevens zijn de bijwerkingen van genoemde middelen niet gering.
Indien ondanks adequate en vroeg informatievoorziening en houdingsverandering de ouders toch wensen tot medicamenteuze behandeling, kunnen anticholinerge middelen overwogen worden. Dit dient gekozen te worden op basis van bijwerkingenprofiel en interactie met de al lopende medicatie.

Adviezen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Adviezen voor reutelen in de palliatieve fase

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

In de niet terminale maar palliatieve fase komt reutelen, ook wel rochelen genoemd, veel voor. Reutelen is over het algemeen een gevolg van slijmstase. Slijmstase kan meerdere oorzaken hebben. Het is een veel voorkomend symptoom derhalve een paar adviezen die kunnen worden overwogen.

Adviezen bij slijmstase door slikproblemen of onvoldoende (bewuste) slikfunctie:

- Evalueer de kwaliteit van de slik en ondersteun slikken waar mogelijk. Betrek een hierbij een logopediste (zie: hoesten, behandeling van oorzaak).
- Slikproblemen en drooling kunnen indicatie zijn voor medicamenteuze interventies om de speekselproductie te beïnvloeden. Dit moet echter zorgvuldig overwogen worden gezien de bijwerkingen en mogelijke risico's die verbonden zijn aan verder indikken van speeksel of het slijm verdunnen (zie: hoesten, behandeling van oorzaak).
- Overweeg sondevoeding of het langzamer en continu laten inlopen van de sondevoeding om de kans op reflux en aspiratie te verminderen, zeker bij kinderen met slikproblemen (zie: hoesten, behandeling van oorzaak).

Adviezen bij slijmstase door onvoldoende effectieve hoest:

- Overweeg toepassen (kinder)fysiotherapeutische technieken voor sputum-evacuatie onder begeleiding van een (kinder)fysiotherapeut (zie aanbevelingen bij: hoesten, niet-medicamenteuze behandeling, fysiotherapeutische technieken).

Overige adviezen:

- Overweeg andere differentiaaldiagnosen zoals gastroesofageale reflux, aspiratie en pneumonie die ook ten grondslag kunnen liggen aan reutelen (zie aanbevelingen bij: hoesten, behandeling van oorzaak).
- Overleg met paramedici en laagdrempelig met een kinderarts/kinderneuroloog/ AVG-arts of EAA-arts over oorzaken en passende en aanvullende behandeladviezen.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Wee B, Hillier R. Interventions for noisy breathing in patients near to death. Cochrane Database Syst Rev. 2008;2008(1):Cd005177.
2. Campbell ML, Yarandi HN. Death rattle is not associated with patient respiratory distress: is pharmacologic treatment indicated? J Palliat Med. 2013;16(10):1255-9.
3. Clark K, Sheehan C, Currow DC. Letter to the Editor Re: "Hyoscine Butylbromide for the Management of Death Rattle: Sooner Rather Than Later". Journal of pain and symptom management. 2019;57(1):e16-e7.
4. van Esch HJ, Lokker ME, Rietjens J, van Zuylen L, van der Rijt CCD, van der Heide A. Understanding relatives' experience of death rattle. BMC Psychol. 2020;8(1):62.
5. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1]. Available from: www.nice.org.uk/guidance/ng61.
6. Integraal Kankercentrum Nederland. Zorg in de stervensfase (1.0). 2010. Available from: https://www.pallialine.nl/stervensfase.
7. Lokker ME, van der Heide A, Oldenmenger WH, van der Rijt CCD, van Zuylen L. Hydration and symptoms in the last days of life. BMJ Support Palliat Care. 2021;11(3):335-43.
8. Dayan D, Menahem S, Shvartzman P. When they stop drinking-examining end-of-life hydration practices and death rattle occurrence. Support Care Cancer. 2021;29(1):179-85.
9. Wildiers H, Dhaenekint C, Demeulenaere P, Clement PM, Desmet M, Van Nuffelen R, et al. Atropine, hyoscine butylbromide, or scopolamine are equally effective for the treatment of death rattle in terminal care. J Pain Symptom Manage. 2009;38(1):124-33.
10. Mercadante S, Marinangeli F, Masedu F, Valenti M, Russo D, Ursini L, et al. Hyoscine Butylbromide for the Management of Death Rattle: Sooner Rather Than Later. J Pain Symptom Manage. 2018;56(6):902-7.
11. Association of Paediatric Palliative Medicine. The association of Paediatric Palliative Medicine Master formulary. 2020.

Vermoeidheid

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Selma Mulder, voorzitter
Tanneke Snijders-Groenendijk
Inge Ahout
Mattijs Alsem
Christel Rohrich
Hanneke Heinen
Esther van den Bergh
Carla Juffermans
Elise van de Putte
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding, definitie en oorzaak

Vermoeidheid is een veel voorkomend, maar weinig onderzocht symptoom bij volwassenen en kinderen met een beperkt levensperspectief. De perceptie van de vermoeidheid bij ernstig zieke kinderen verschilt per ontwikkelingsleeftijd. Jongere kinderen hebben de neiging om de fysieke sensatie van vermoeidheid meer te benadrukken dan de emotionele aspecten. Adolescenten zijn zich meer bewust van de impact van vermoeidheid op hun leven en beschrijven vaak het symptoom in termen van het effect ervan op hun levensstijl. Ook benadrukken zij de mentale vermoeidheid die samen kan gaan met het fysieke gevoel van vermoeidheid. Adolescenten benadrukken activiteiten die ze niet langer kunnen uitvoeren en hun onvermogen om met leeftijdgenoten om te gaan als belangrijke veranderingen veroorzaakt door vermoeidheid. Ze zijn zich meer bewust van de relatie van het symptoom met hun ziekte of behandeling. Het is van groot belang tijdig met de ouders en het kind bespreekbaar te maken dat vermoeidheid de kwaliteit van leven van het kind erg nadelig kan beïnvloeden en dat vroege herkenning en behandeling zinvol is en tevens van impact kan zijn op het functioneren van het gehele gezin.

Veel kennis over vermoeidheid is afkomstig van studies van kinderen met kanker of reuma. Vermoeidheid wordt omschreven als een verontrustend en indringend symptoom met fysieke, mentale en emotionele componenten, dat gekenmerkt wordt door een gebrek aan energie (1). Kenmerkend is ook dat de vermoeidheid niet vermindert door maatregelen waarmee men normaal gesproken weer op krachten kan komen (2).

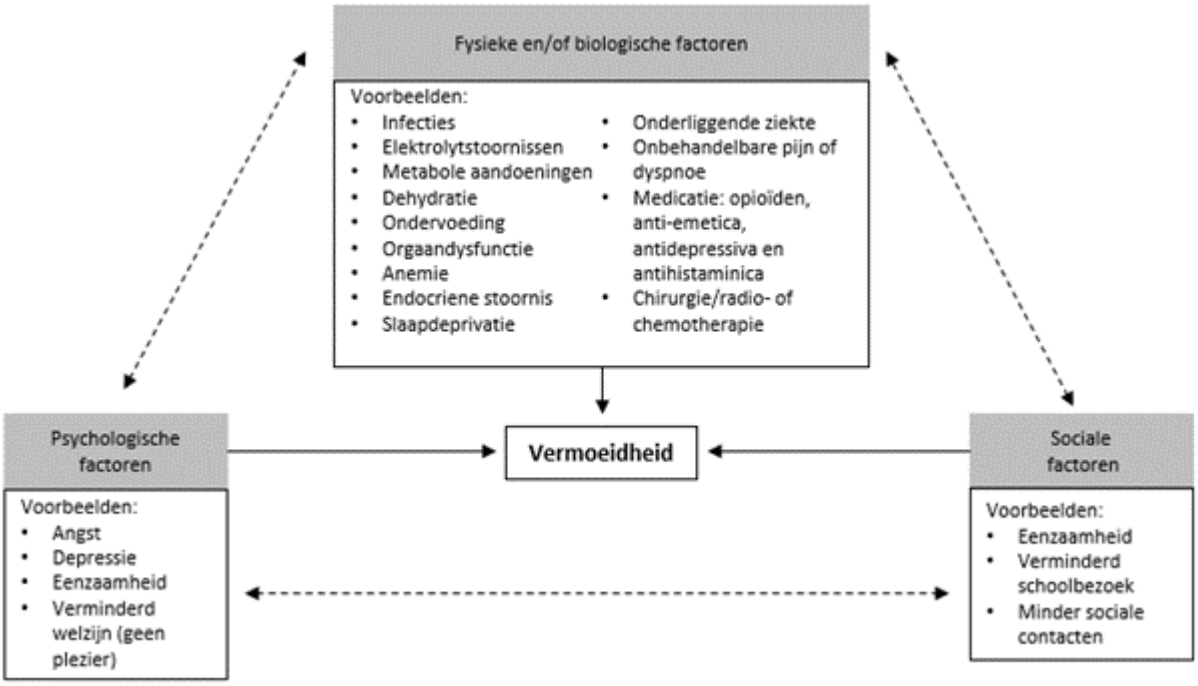
Er kunnen drie vormen van vermoeidheid worden onderscheiden:

- Cognitieve vermoeidheid; concentratie- en geheugenproblemen, moeite met focussen en denken.
- Fysieke vermoeidheid; zwakte, problemen met lichamelijke inspanning, geen energie, lethargie, verlangen om te rusten of te liggen en zwaar gevoel over het hele lichaam.
- Emotionele vermoeidheid; prikkelbaarheid, depressieve stemming, niet-communicatief en verdrietig.

Vermoeidheid is het meest voorkomende symptoom bij kinderen met maligne aandoeningen gedurende de gehele palliatieve fase. Veel onderzoek is gericht geweest op vermoeidheid in de laatste fase van het leven van deze patiënten. De prevalentie van vermoeidheid in die fase van palliatieve zorg varieert van 86-100%. Vermoeidheid kan van grote invloed zijn op de kwaliteit van leven, doordat het kind niet of in mindere mate kan sporten en/of deelnemen aan activiteiten op school en binnen het gezin (1).

Bio psychosociaal model

Gebruik het bio psychosociaal model als uitgangspunt om vermoeidheid in kaart te brengen (zie: figuur 1). Vermoeidheid is een symptoom met een multifactoriële oorzaak. Het is daarom van belang om te kijken naar het ‘totale plaatje’ van het kind en zijn omgeving. Hierbij dienen ook andere symptomen mee te worden genomen in de diagnostisering en behandeling van vermoeidheid. Het bio psychosociaal model biedt een kapstok om alle aspecten van vermoeidheid in kaart te brengen, aanknopingspunten te vinden voor behandeling en voorlichting te geven aan kind en ouders.



Figuur 1 Bio psychosociaal model, interactie van multifactoriële oorzaken

Uitleg over multifactoriële ontstaan van vermoeidheid en de samenhang tussen deze factoren is belangrijk zodat kinderen en ouders beter inzicht kunnen krijgen in vermoeidheidsklachten. Hierbij dient benadrukt te worden dat er altijd een samenspel is van de factoren. Het is daarnaast belangrijk om te inventariseren welke factoren beïnvloedbaar zijn.

Het bio psychosociaal model (gebaseerd op de theorie van Engel) integreert biologische, psychologische en sociale factoren die bijdragen aan de ontwikkeling en het voortduren van (vermoeidheid)klachten en daardoor ontstane beperkingen (3). Vermoeidheid moet worden beschouwd als een multifactorieel fenomeen waarbij bij het kind sprake is van een complex van unieke, onderling elkaar beïnvloedende somatische, psychische en sociale factoren.

Denken en handelen volgens dit model onderstreept dat lichamelijk functioneren, gedrag, denken en voelen van het individu met elkaar samenhangen en niet los gezien kunnen worden van omgevingsfactoren.
Idealiter wordt bij elk kind ieder van de domeinen (biologisch, psychologisch en sociaal) verkend op kwetsbaarheden (predisponerende factoren), uitlokkende factoren en instandhoudende (onderhoudende) factoren.
In de praktijk is het niet haalbaar en evenmin noodzakelijk om het model bij ieder kind in detail uit te werken. Het kind is ermee gebaat wanneer de behandelaar de structuur van het model hanteert in de benadering van de vermoeidheid.

Diagnostiek

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Diagnostiek

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar diagnostiek van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor anamnese, lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek en meetinstrumenten voor beoordeling van de mate en dimensie van vermoeidheid zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Anamnese, lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Voer een volledige anamnese inclusief slaapanamnese en lichamelijk onderzoek uit naar kwaliteit van leven en behandelbare oorzaken van vermoeidheid uit. Hanteer hierbij het bio psychosociaal model als uitgangspunt (zie figuur 1: Bio psychosociaal model)
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Het uitvoeren van aanvullende diagnostiek naar behandelbare oorzaken van vermoeidheid. • Het gebruik van een instrument (bv. Utrechtse Schaal voor Evaluatie van Revalidatie-Participatie of Gesprekstool voor kinderen en jongeren Mijn Positieve Gezondheid), om inzichtelijk te krijgen wat voor het kind belangrijk is en bijdraagt aan kwaliteit van leven van het kind. • Voor verdere diagnostiek met betrekking tot slaap, verwijzing naar een gespecialiseerd centrum voor slapen indien hier klinische redenen voor zijn.

Overwegingen

Voer een volledige anamnese en lichamelijk onderzoek uit. Doe een goede slaapanamnese gericht op mogelijke oorzaken van vermoeidheid, zoals slaapapneus en nachtelijke epilepsie.

Overweeg aanvullende diagnostiek naar behandelbare oorzaken wanneer dit therapeutische consequenties heeft en haalbaar is (qua belastbaarheid en levensverwachting), bijvoorbeeld in het geval van (wens voor) een eventuele behandeling. Maak indien gewenst onderscheid tussen wat een kind aan activiteiten kan ondernemen (capacity) en wat een kind ook daadwerkelijk doet (performance). Dit onderscheid maakt inzichtelijk wat de balans tussen belasting en belastbaarheid is. Deze informatie is van belang is om te bepalen of en welke interventies zinvol kunnen zijn.

Overweeg het gebruik van (een) instrument(en) om inzicht te krijgen in wat voor het kind in de fase van zijn/haar leven belangrijk is en bijdraagt kwaliteit van leven van het kind. Denk hierbij aan instrumenten zoals de Utrechtse Schaal voor Evaluatie van Revalidatie-Participatie Jeugd of de een ondersteunende gesprekstool voor kinderen en jongeren Mijn Positieve Gezondheid (zie: niet-medicamenteuze behandeling). Naast een volledige anamnese en lichamelijk onderzoek, inclusief groei- en puberteitsgegevens, kunnen volgende aanvullende onderzoeken worden overwogen, hemoglobine, hematocriet, leukocytenaantal en leukocytendifferentiatie, bezinkingssnelheid erytrocyten, ferritine, TSH en FT4, glucose, kreatinine, ALAT, bilirubine, gammaGT, alkalisch fosfatase, urine op leukocyten, eiwit en erytrocyten, coeliakie serologie, IgA, natrium, kalium, calcium en albumine (4). Besteed hierbij ook aandacht voor de bijwerkingen van medicatie als bijdragend aan de vermoeidheidsklachten.
Overweeg voor aanvullende diagnostiek met betrekking tot slaap, verwijzing naar een gespecialiseerd centrum voor slapen. Uiteraard moet de toegevoegde waarde hiervan besproken worden met kind en ouders in het perspectief van ervaren klachten en

prognose.

Meetinstrumenten voor beoordeling van de mate en dimensies van vermoeidheid

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik de PedsQL Multidimensional Fatigue Scale voor de beoordeling van de dimensies en mate van vermoeidheid van kinderen tussen 2 en 18 jaar. • Gebruik een Visual Analogue scale om laagdrempelig vermoeidheid te monitoren bij kinderen tijdens de periode dat de ziekte stabiel is.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het gebruik van een Visual Analogue Scale met gezichten om vermoeidheid in kaart te brengen voor kinderen met een verstandelijke beperking.
Niet doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik van de PEDS FACIT-F wordt afgeraden.

Overwegingen

Gebruik een vragenlijst voor de beoordeling van de mate en dimensies van vermoeidheid. De Pediatric Quality of Life Inventory (PedsQL) Multidimensional Fatigue Scale is een geschikt instrument om vermoeidheid in kaart te brengen voor kinderen tussen de 2 en 18 jaar, waarbij het kind zelf rapporteert tussen 5 en 18 jaar en de ouders een proxy rapportage geven bij kinderen tussen 2 en 18 jaar. Het is aan te bevelen om de PedsQL Multidimensional Fatigue Scale zowel bij het kind als de ouders af te nemen.
De PedsQL Multidimensional Fatigue Scale brengt de vermoeidheid op volgende domeinen in kaart: algemene vermoeidheid, slaap/rust vermoeidheid en cognitieve vermoeidheid.
Gedurende de periode dat de ziekte stabiel is kan volstaan worden met één keer per jaar de vermoeidheid goed in kaart brengen met behulp van de PedsQL Multidimensional Fatigue Scale. Daarnaast is het mogelijk om laagdrempelig de vermoeidheid te monitoren middels een Visual Analoque Scale (VAS).

Bovenstaande meetinstrumenten (PedsQL Multidimensional Fatigue Scale, VAS) zijn alleen geschikt voor kinderen zonder verstandelijke beperking. Meetinstrumenten die bruikbaar zijn om vermoeidheid bij kinderen met verstandelijke beperking in kaart te brengen, ontbreken. Het is te overwegen om de VAS te gebruiken in de vorm van een gezichtenschaal zoals deze in de richtlijn ‘Signaleren van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking’ wordt aanbevolen voor het voor meten van pijn (faces pain scale)(5). Overweeg contact op te nemen met een AVG-arts (gespecialiseerd in palliatieve zorg) bij vragen omtrent gedrag, pijn en/of vermoeidheid bij kinderen met een verstandelijke beperking.

De werkgroep is van mening dat de Pediatric Functional Assessment of Chronic Illness Therapy-Fatigue (Peds FACIT-F) niet aan te bevelen is voor gebruik. Dit meetinstrument is te beperkt toepasbaar (alleen bij kinderen met kanker), niet beschikbaar in het Nederlands, er zijn geen studies over bekend en wordt niet gebruikt in de praktijk.

Behandeling Algemeen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling Algemeen

De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Geef voorlichting over de gevolgen van gesignaleerde en/of gemeten vermoeidheid, de factoren die mogelijk van invloed zijn op de ernst van vermoeidheid en de mogelijkheden en onmogelijkheden om de vermoeidheid te verlichten of te beperken. • Herhaal dit gesprek indien nodig • Ondersteun voorlichting zo mogelijk met schriftelijke adviezen en instructie. • Sluit met keuze van behandeling aan op beïnvloedbare uitlokkende en/of onderhoudende factoren die een rol spelen bij vermoeidheid en passen bij de hulpvraag en verwachtingen van ouders en kind. • Stel de behandeling op volgens het principe van 'de juiste zorg op de juiste plek'. Dit wil zeggen behandeling en ondersteuning bieden dichtbij huis waar het kan, aangevuld met expertise op afstand waar dat nodig is.
Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg het gebruik van een gesprekstool, zoals kind- en jongeren tool Mijn positieve Gezondheid of vragenlijsten over kwaliteit van leven zoals aangeboden via KLIK, als hulpmiddel voor keuze van behandeling om inzichtelijk te krijgen wat kind en ouders belangrijk vinden.

Overwegingen

Ga het gesprek aan met kind en ouders over de gesignaleerde en/of gemeten vermoeidheid:

- Tijdens (maandelijkse/ jaarlijkse) follow-up.
- Gedurende en na afronding van een therapie/ behandeling.
- Bij progressie van de ziekte.

Bespreek in dit gesprek met kind en ouders verwachtingen en doelen van eventuele behandeling. Stel deze behandeling in het perspectief van de functionele prognose en levensverwachting van het kind en de te verwachten belasting die deze met zich mee brengt. Stel de behandeling waar mogelijk op volgens 'de juiste zorg op de juiste plek' principe. Dichtbij huis waar het kan, expertise op afstand waar dat nodig is.

Kind en ouders zijn er bij gebaat als bij de behandeling van de oorzaak en symptomen van de vermoeidheid, de structuur gehanteerd wordt van het bio psychosociaal model.

Sluit met de keuze van een behandel interventie aan bij wat het kind (en de ouders) belangrijk vinden in het licht van het fysieke, cognitieve en emotionele functioneren van het kind, de prognose en de levensverwachting van het kind. Gebruik hiervoor eventueel een ondersteunende gesprekstool zoals kind- of jongerentool Mijn Positieve Gezondheid of vragenlijsten over kwaliteit van leven, zoals aangeboden via KLIK (Kwaliteit van Leven In Kaart). Stel samen met kind (en ouders) doelen op, SMART geformuleerd en op activiteitenniveau.

Behandeling van oorzaak

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Behandeling van oorzaak

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar behandeling van oorzaken van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts.

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Behandel elektrolytstoornissen, metabole verstoringen, dehydratie, ondervoeding. • Behandel comorbiditeit, zoals astma en/of bacteriële infecties, pijn en jeuk. • Bespreek bij een onderliggende depressie, therapeutische ondersteuning. • Bevorder bij slaapstoornissen, strategieën voor een regelmatig slaap/waakritme. • Vermijd stimulerende middelen, zoals cafeïne houdende dranken. • Adviseer ontspannings- en afleidingsactiviteiten.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	Overweeg: • Bij gewichtsverlies, de onderliggende oorzaak te behandelen. • Bij Hb < 5, bloedtransfusie (zie: hematologische verschijnselen – behandeling van anemie) • Bij slaapstoornissen, kortdurende behandeling met kortwerkende benzodiazepinen. • Potentieel vermoeidheid-inducerende medicatie als psychofarmaca, antihistaminica en bètablokkers te saneren.

Overwegingen

Bedenk of behandeling van de onderliggende (somatische) oorzaken, inclusief de effecten van medicatie, haalbaar en wenselijk zijn.

Erytropoëtine en bloedtransfusie bij anemie
Sommige studies van volwassen kankerpatiënten laten zien dat bij anemie behandeling met erytropoëtine de kwaliteit van leven kan verhogen. Uit 2 RCTs bij kinderen met kanker of chemotherapie-gerelateerde anemie gebleken dat er geen significant effect is van erytropoëtine op hemoglobine levels in vergelijking met geen behandeling of placebo (6, 7). Echter in één van deze RCTs, stegen hemoglobine levels in de groep behandeld met erytropoëtine. Dit effect is niet significant (7). Daarnaast is er in één RCT geen significant effect gevonden van behandeling met erytropoëtine op kwaliteit van leven bij kinderen met kanker of chemotherapie-gerelateerde anemie (6) (Zie: hematologische verschijnselen - behandeling van anemie).
Houd er rekening mee dat door het uitsluitend behandelen van anemie, andere factoren geassocieerd met vermoeidheid worden genegeerd. Als anemie inderdaad als belangrijke factor voor de vermoeidheid van een kind is vastgesteld, kan een transfusie worden overwogen. Vanwege het snelle effect is bloedtransfusie bruikbaar om kinderen te ondersteunen in het bereiken van doelen op korte termijn die extra investering vragen.

Niet-medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Niet-medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten niet-medicamenteuze behandelingen van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen geformuleerd voor **Psycho-educatie**, **Leefstijladviezen gericht op vermoeidheid**, **Beweging**, **Voeding**, **Slaap en slaaphygiëne** en **E-health interventies** zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (8).

Psycho educatie

Aanbevelingen
Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Zorg voor psycho educatie gericht op vermoeidheid en strategieën om met vermoeidheid om te gaan aan het kind en de ouders.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg verwijzing naar een zorgverlener of psycholoog met expertise in het behandelen van vermoeidheid.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van psycho educatie op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Volgens de volwassenrichtlijn ‘vermoeidheid bij kanker in de palliatieve fase (2019)’ dient voorlichting en psycho educatie gegeven

te worden aan patiënten met vermoeidheid bij kanker in de palliatieve fase (8).

De werkgroep is van mening dat er gezorgd moet worden voor psycho educatie aan kind en ouders door het bieden van informatie over wat vermoeidheid is, wat bevorderende en belemmerende factoren zijn en welke strategieën toegepast kunnen worden voor het omgaan met de vermoeidheid.

Leefstijladviezen gericht op vermoeidheid

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bied leefstijladviezen gericht op vermoeidheid op het gebied van voeding, beweging en slaap aan (zie: algemene leefstijladviezen bij vermoeidheidsklachten). • Benadruk het belang van balans tussen fysieke-, mentale activiteiten, ontspanning en rust in een dag.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg, in het geval van fysieke vermoeidheid, cognitieve vermoeidheid of functionele beperkingen, verwijzing naar een ergotherapeut voor een interventie gericht op optimaliseren van de balans tussen belasting en belastbaarheid.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van leefstijladviezen op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Het toepassen van algemene leefstijladviezen is een strategie om ‘gezond te blijven’. Dit is van belang om complicaties te voorkomen en te zorgen dat het kind zich zo optimaal mogelijk voelt ondanks de palliatieve fase waarin het zich bevindt. Hierbij dient gekozen te worden voor leefstijladviezen die passend zijn bij het kind op basis van de anamnese die is verricht (zie: Diagnostiek – A: anamnese, lichamelijk onderzoek en aanvullend onderzoek). Stem met kind en ouders af welke leefstijladviezen

passend zijn zodat dit aansluit bij wat van waarde is voor het kind in deze fase van het leven.

Denk vooral aan het aanbieden van leefstijladviezen gericht op vermoeidheid op het gebied van voeding, beweging en slaap. Zie ook de algemene leefstijladviezen bij vermoeidheidsklachten in de richtlijn Somatisch Onverklaarbare Lichamelijke Klachten bij kinderen (9).

In het geval van fysieke vermoeidheid, cognitieve vermoeidheid of functionele beperkingen, kan het helpen om onderscheid te maken tussen wat een kind aan activiteiten kan ondernemen (capacity) en wat een kind ook daadwerkelijk doet (performance). Dit onderscheid maakt inzichtelijk wat de balans tussen belasting en belastbaarheid is. Deze informatie is van belang is om te bepalen of en welke (leefstijl) adviezen en interventies zinvol kunnen zijn. Overweeg verwijzing naar een ergotherapeut voor een interventie gericht op optimaliseren van de balans tussen belasting en belastbaarheid.

Beweging

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Adviseer het kind dagelijks te bewegen (uit bed) op geleide van individuele (fysieke) mogelijkheden (ook bedlegerige kinderen). • Bied het kind indien gewenst en fysiek mogelijk, een door de (kinder)fysiotherapeut begeleid, inspanning/trainingsprogramma aan.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg laagdrempelig overleg of verwijzing naar een revalidatiearts voor een integrale (multidisciplinaire) aanpak bij vermoeidheid en functionele (fysieke) beperkingen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van beweging op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

In de volwassenrichtlijn ‘vermoeidheid bij kanker in de palliatieve fase (2019)’ wordt ook geadviseerd om patiënten dagelijks te laten bewegen op geleide van de individuele fysieke mogelijkheden en de adviezen in de Nederlandse Norm Gezond Bewegen (8).

De werkgroep adviseert het kind dagelijks te laten (blijven) bewegen op geleide van de individuele fysieke mogelijkheden. Overweeg een verwijzing naar een (kinder)fysiotherapeut voor een aerobe bewegingsinterventie in geval van vermoeidheid en functionele beperking bij inspanning in de vroege periode van ziektegerichte palliatie (8).

Voeding

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Adviseer voeding met voldoende calorieën, eiwit en overige voedingsstoffen ter ondersteuning van de energiebehoefte bij de (beweging)interventie.
Overweeg (zwakke aanbeveling	• Overweeg diagnostiek en behandeling van voedingsdeficiënties omdat deze kunnen bijdragen aan vermoeidheid. • Overweeg verwijzing naar een diëtist.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van voeding op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Kinderen met een chronische aandoening lopen risico van voedingsdeficiënties die kunnen bijdragen aan vermoeidheid. Voedingsinterventies worden gedaan aan de hand van de calorie-intake, eventuele vocht- en elektrolytendisbalans en mogelijke

intakeproblemen. Het corrigeren van deficiënties kan bijdragen aan een verminderde vermoeidheid. Het is bekend dat intake en eetlust aan het eind van het leven beperkt zijn; in die fase zullen voedingsinterventies dus ook aangepast moeten worden.

Slaap en slaaphygiëne

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Bied adviezen aan over slaaphygiëne om optimale voorwaarden voor goed slapen te creëren (zie: overwegingen).

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van slaap en slaaphygiëne op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Regelmatig en goed slapen lijkt belangrijk te zijn vooral voor adolescenten. In het ziekenhuis kan het clusteren van zorg en het scheppen van een rustgevende omgeving in de slaapruimte zinvol zijn (10). Routine en regelmaat ten aanzien van het gaan slapen, een rustige omgeving en de aanwezigheid van een vertrouwd object zijn effectief (11). Biedt adviezen aan met betrekking tot slaaphygiëne Hierbij dient gekozen te worden voor gekozen wordt voor adviezen die passend zijn bij het kind.

Adviezen om optimale voorwaarden voor goed slapen te creëren zijn:

- Zorg voor voldoende slaap. De gemiddelde slaap die je nodig hebt als je 10 jaar bent is ruim 10 uur en als je 18 jaar bent 8 uur per dag;
- Zorg voor een regelmatig slaapritme door op vaste tijden naar bed te gaan en op te staan;
- Drink geen cafeïne houdende dranken voor het slapen;
- Vermijd activerende activiteiten (sporten, sporten, leren) 1 uur, liefst 2 uur voor het slapen;

- Stop het kijken naar een beeldscherm (telefoon, tablet, tv) minimaal 1 uur voor het slapen;
- Zorg voor rustige omgeving, voldoende verduistering, optimale ventilatie en temperatuur in en rond de slaapkamer;
- Zorg voor gevoel van veiligheid; de aanwezigheid/bereikbaarheid van ouders/ verzorgers of vertrouwd object, kan hierbij van belang zijn;
- Geef aandacht voor het kind zijn gebruikelijke gewoonten en rituelen bij het (gaan) slapen;
- Biedt eventueel rustgevende muziek;
- Optimale (katoenen) slaapkleding en beddengoed;
- Zorg voor gelegenheid voor mictie en evt. defecatie kort voor het slapen gaan, afspraken voor de nacht, zo nodig adequaat incontinentiemateriaal en/of blaaskatheter.

Leestips met betrekking tot slaaphygiëne:

- Richtlijn slaapproblemen (2018) van het IKNL: Adviezen over het creëren van optimale voorwaarden om goed te slapen en gedragsregels.
- Website Prinses Maxima Centrum: Adviezen over slapen.

E-health interventies

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg het kind en ouders, e-health interventies gericht op vermoeidheid aan te bieden.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Niet-medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van e-health interventies op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Overweeg het aanbieden van e-health interventies gericht op vermoeidheid kind en ouders. Verwijs hiervoor naar eHealth platforms met een aanbod voor online interventies zoals Therapieland.
Hierbij kan gedacht worden aan onderwerpen zoals, mind-body interventies, belasting-belastbaarheid, slaapritme en gedrag.

Medicamenteuze behandeling

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Medicamenteuze behandeling

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van alle soorten medicamenteuze behandelingen van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (8).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (Sterke aanbeveling)	• Houd er rekening mee dat er voor medicamenteuze behandeling van vermoeidheid geen wetenschappelijk bewijs is. Als er al effect is, dooft dit effect vaak snel uit.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij kinderen met vermoeidheid met een beperkte levensverwachting, bij onvoldoende effect van behandelingsopties of wanneer eerdergenoemde maatregelen niet haalbaar zijn, medicamenteuze symptomatische behandeling met methylfenidaat. Houd hierbij rekening met mogelijke bijwerkingen.

Uitgangsvraag

Wat is de meest effectieve medicamenteuze behandeling van vermoeidheid bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.
I	Medicamenteuze behandeling van vermoeidheid.
C	Geen behandeling/placebo.
O	Effect op vermoeidheid en kwaliteit van leven.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicamenteuze behandeling op vermoeidheid en kwaliteit van leven bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Aangezien vermoeidheid een multidimensionale klacht is met oorzaken in het hele bio psychosociale spectrum (zie: inleiding – bio psychosociaal model), is het in de lijn der verwachting dat medicamenteuze behandeling hooguit een partieel effect zal hebben dat snel uitdooft. Als je beleid wilt maken gericht op de korte termijn, kan methylfenidaat overwogen worden.

Volgens de volwassenrichtlijn ‘vermoeidheid bij kanker in de palliatieve fase (2019)’ kan gebruik van methylfenidaat worden overwogen bij patiënten met vermoeidheid bij kanker, tevens aanwezige depressie en korte levensverwachting waardoor inzet van regulier antidepressiva niet zinvol wordt geacht. Hierbij dient de kans op bijwerkingen zoals hypertensie, tachycardie en onrust, zorgvuldig afgewogen te worden. Psychostimulantia dienen niet voorschreven te worden ter vermindering van vermoeidheid bij

patiënten zonder bijkomende depressieve klachten (1).

Na een goede evaluatie van de vermoeidheid kunnen psychostimulantia worden overwogen. Bij volwassenen zijn er aanwijzingen voor vermindering van de vermoeidheid door methylfenidaat, maar studies daarover van kinderen ontbreken. Er is een studie die gebruik van methylfenidaat bij adolescenten die opioïden gebruiken, ondersteunt (12). Houd hierbij rekening met mogelijke bijwerkingen.

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie

Aanbevelingen

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect en de bijwerkingen van de ingestelde behandeling op het juiste moment, en pas de behandeling aan indien nodig. Betrek hierbij kind en gezin.

Overwegingen

Vergeet niet het effect van de ingestelde behandeling op het juiste moment te evalueren (zie: algemene aanbevelingen).

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Wolfe J, Hinds P. Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care: Saunders; 2011.
2. Brunnuber K, Nash S, D Meier E, D Weissman E, Woodcock J. Putting evidence into practice: Palliative care. 2008.
3. Engel GL. The need for a new medical model: a challenge for biomedicine. Science. 1977;196(4286):129.
4. Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. Somatisch onvoldoende verklaarde lichamelijke klachten (SOLK) bij kinderen 2019 [cited 2021, July 22]. Available from: https://assets.nvk.nl/p/491522/files/SOLK.pdf.
5. Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland. Multidisciplinaire richtlijn Signaleren van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking 2015.
6. Razzouk BI, Hord JD, Hockenberry M, Hinds PS, Feusner J, Williams D, et al. Double-blind, placebo-controlled study of quality of life, hematologic end points, and safety of weekly epoetin alfa in children with cancer receiving myelosuppressive chemotherapy. J Clin Oncol. 2006;24(22):3583-9.
7. Büyükpamukçu M, Varan A, Kutluk T, Akyüz C. Is epoetin alfa a treatment option for chemotherapy-related anemia in children? Medical and Pediatric Oncology. 2002;39(4):455-8.
8. Integraal Kankercentrum Nederland. Vermoeidheid bij kanker in de palliatieve fase (3.0). 2019. Available from: www.pallialine.nl/vermoeidheid.
9. Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. Bijlage 13. Patiënteninformatie over leefstijladviezen bij SOLK. 2019 [cited 2021, July 22]. In: Richtlijn Somatisch onvoldoende verklaarde lichamelijke klachten (SOLK) bij kinderen [Internet]. NVK, [cited 2021, July 22]; [226].
10. Davies B, Whitsett SF, Bruce A, McCarthy P. A typology of fatigue in children with cancer. Journal of Pediatric Oncology Nursing. 2002;19(1):12-21.
11. Mock V, Atkinson A, Barsevick AM, Berger AM, Cimprich B, Eisenberger MA, et al. Cancer-related fatigue. Clinical Practice Guidelines in Oncology. J Natl Compr Canc Netw. 2007;5(10):1054-78.
12. Yee JD, Berde CB. Dextroamphetamine or methylphenidate as adjuvants to opioid analgesia for adolescents with cancer. Journal of Pain and Symptom Management. 1994;9(2):122-5.
13. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.

Refractaire symptomen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

De volgende onderwerpen zijn uitgewerkt:

- Palliatieve sedatie
- Vocht- en voedingsonthouding

Deze zijn tevens aanklikbaar in het menu aan de linkerkant.

Palliatieve sedatie

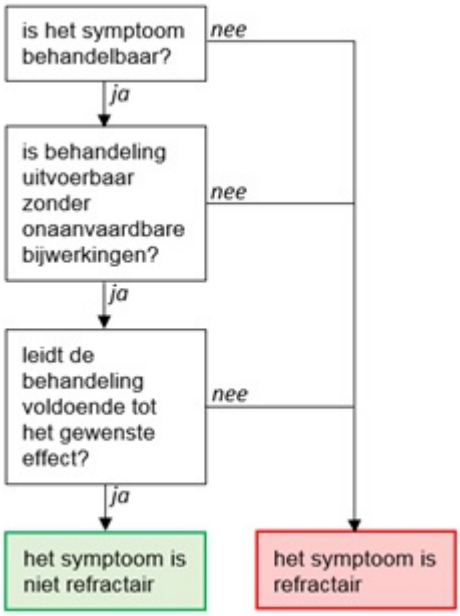
Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Netteke Schouten-van Meeteren, voorzitter
Liesbeth Ruigrok
Laurent Favie
Saskia Gisscher
Linda Corel
Ilse Zaal-Schuler
Cindy Joosen
Hilda Mekelenkamp
Carin Delsman-van Gelder
Suzanne van de Vathorst
Anne Weenink
Marinka de Groot
Kim van Teunenbroek
De leden van de Kerngroep

Inleiding en definities

In de laatste levensfase kan het voorkomen dat het kind, ondanks optimale palliatieve zorg, ernstig lijdt maar dat het niet lukt om de symptomen die het lijden veroorzaken voldoende te behandelen. Als er bij een kind in de palliatieve fase sprake is van ondraaglijk lijden door één of meer refractaire symptomen, die niet (anders) bestreden kunnen worden, kan palliatieve sedatie worden overwogen. Bij palliatieve sedatie wordt het bewustzijn van het kind opzettelijk met geneesmiddelen verlaagd, met als doel om lijden te verlichten. Een symptoom is refractair als geen van de conventionele behandelingen (voldoende snel) effectief is en/of deze behandelingen gepaard gaan met onaanvaardbare bijwerkingen. De meest voorkomende symptomen waarbij palliatieve sedatie wordt ingezet bij volwassenen zijn kortademigheid, agitatie, delier of pijn (1). Er zijn weinig publicaties hierover bij kinderen maar we gaan ervan uit dat voor hen hetzelfde geldt.
In de volwassenrichtlijn palliatieve sedatie wordt naast continue palliatieve sedatie en acute palliatieve sedatie voor noodsituaties, nog twee andere vormen onderscheiden: de kortdurende palliatieve sedatie en intermitterende palliatieve sedatie. Dit onderscheid is in de richtlijn voor kinderen bewust niet gemaakt omdat de twee laatstgenoemde vormen in de praktijk bij kinderen niet voorkomen. Deze richtlijn betreft uitsluitend continue palliatieve sedatie gericht op een mate van bewustzijnsdaling die nodig is voor bestrijding van refractaire symptomen en bereiken van comfort zonder intentie de levensduur te verkorten. Daarnaast schenken we ook aandacht aan acute palliatieve sedatie voor noodsituaties.



Figuur 1 Stroomschema refractaire symptomen

Indicatie voor palliatieve sedatie

De indicatie voor palliatieve sedatie wordt gevormd door het bestaan van één of meer symptomen of verschijnselen, die leiden tot lijden van het kind en die met de gebruikelijke behandelingen niet of niet voldoende snel en zonder onaanvaardbare bijwerkingen te bestrijden zijn (refractaire symptomen). Om vast te stellen of een symptoom refractair is kan het volgende stroomdiagram worden gebruikt (zie Figuur 1).
Bij het vormen van de indicatie voor palliatieve sedatie, moet vooral de beleving van de symptomen, de ervaren belasting en bijwerkingen van een behandeling meegewogen worden. Gezamenlijk met het kind en de ouders moet de balans worden opgemaakt. Vervolgens wordt bepaald of een symptoom refractair is of niet. Aan de hand van alle gegevens en de professionele standaard, wordt besloten of het kind lijdt aan één of meer refractaire symptomen en kan de indicatie tot palliatieve sedatie worden gesteld.

Een besluit tot palliatieve sedatie is zelden een momentopname, maar meestal de uitkomst in het kader van een multidisciplinair palliatief zorgtraject. De setting waarin het kind verblijft (thuis met of zonder thuiszorg, hospice of ziekenhuis) maakt onderdeel uit van de context. Met name in een ziekenhuis zijn vaak andere interventies mogelijk dan in een thuissituatie. Dat kan ertoe leiden dat in verschillende omstandigheden op basis van verschillende factoren tot palliatieve sedatie wordt overgegaan.

Voor palliatieve sedatie gelden de algemene regels uit de Wet Geneeskundige Behandelings Overeenkomst (WGBO). Een belangrijk uitgangspunt van de WGBO is dat voor een medische behandeling toestemming (informed consent) van het kind nodig is (behoudens uitzonderings- en noodsituaties; bijvoorbeeld in geval van een acute palliatieve sedatie) (zie: juridische aspecten van besluitvorming). Bij de meeste kinderen zal de toestemming van de ouders moeten komen omdat die optreden als vertegenwoordigers van het kind.

Voorwaarden voor palliatieve sedatie

Palliatieve sedatie is een verregaande en complexe medische handeling, die een multidisciplinaire benadering vereist. Het betrokken team bestaat meestal uit een arts (huisarts en/of de behandelend medisch specialist), een apotheker, de (thuis)verpleegkundige, waarbij de arts de regie heeft. Bij voorkeur wordt gebruik gemaakt van het IZP, omdat dit de plaats is waar de waarden en de wensen van de kind en/of ouders beschreven staan en omdat het document voor zowel de zorgverleners als het kind en/of ouders toegankelijk en inzichtelijk is. Omdat palliatieve sedatie bij kinderen relatief weinig voor komt is het belangrijk om laagdrempelig een expert of het Kinder Comfort Team te raadplegen.

Naast het bestaan van 1 of meer refractaire symptomen is er ook de voorwaarde dat het levenseinde op korte termijn te verwachten is. Voor volwassenen geldt dat de geschatte termijn tot overlijden maximaal twee weken is, waarschijnlijk eerder. Voor kinderen is deze tijds-inschatting moeilijker te maken, mede omdat de vitale organen in het kinderlichaam in de stervensfase soms langer activiteit vertonen zonder functionaliteit dan bij volwassenen. Een beter uitgangspunt is dat het overlijden van het kind nabij moet zijn (denk aan hooguit enkele weken) zonder dat een precieze termijn te noemen is. Als er meer kenmerken van de

stervensfase zijn waar te nemen, mag worden aangenomen dat het kind dichter bij het onafwendbare overlijden komt.

Hoewel het niet mogelijk is om een exacte voorspelling te geven, blijkt (bij volwassenen) deze inschatting van de termijn tot overlijden in het algemeen eerder een overschatting dan een onderschatting te zijn. Raadpleeg laagdrempelig een expert en/of het Kinder Comfort Team om zo goed en zorgvuldig voorbereid te zijn.
Niet zelden komen in de stervensfase nieuwe symptomen naar voren of nemen de bestaande symptomen zodanig toe dat ze onbehandelbaar worden. Mede om die reden is het heel belangrijk om een vroegtijdig gesprek met het kind/de ouders aan te gaan over het zorgplan die ook de optie en uitvoering van palliatieve sedatie omvat. Palliatieve sedatie is een complexe medische handeling, de indicatie voor palliatieve sedatie wordt daarom gesteld door de arts.

Onderscheid tussen continue palliatieve sedatie, euthanasie, actieve levensbeëindiging en acute palliatieve sedatie.
Voor meer informatie over wettelijke kaders en beslissingen rond het levenseinde verwijzen wij naar 'Juridische aspecten van besluitvorming'

Continue palliatieve sedatie
Het doel van continue palliatieve sedatie is om het lijden ten gevolge van (een) refractair(e) sympto(o)m(en) te verlichten. Het doel en ook het te verwachten effect van continue palliatieve sedatie is uitdrukkelijk niet het leven te verkorten of te beëindigen, soms kan dit wel een onbedoeld neveneffect zijn. Continue palliatieve sedatie onderscheidt hiermee dus duidelijk van euthanasie, aangezien het doel van euthanasie levensbeëindiging is.
Correct (lege artis) toegepaste continue palliatieve sedatie is, net als acute palliatieve sedatie, normaal medisch handelen. Dat wil zeggen dat de aard en dosering van de medicatie zijn afgestemd op de vereiste mate van symptoomcontrole. Omdat het continue palliatieve sedatie normaal medisch handelen is, is het overlijden als natuurlijk overlijden te beschouwen.
Normaal medisch handelen houdt in dat de geldende medisch professionele standaard de indicatiestelling en de toepassing van palliatieve sedatie bepaalt. Continue palliatieve sedatie is een recht van de patiënt mits aan de binnen de beroepsgroep geaccepteerde indicatie en voorwaarden is voldaan (1).

Euthanasie
Euthanasie, of hulp bij zelfdoding, wordt gezien als bijzonder medisch handelen. Het is geen plicht van de arts en geen recht van de patiënt. Als een patiënt overlijdt ten gevolge van euthanasie is er sprake van een niet-natuurlijke doodsoorzaak, die bij de gemeentelijk lijkschouwer moet worden gemeld (zie: Handreiking (niet-) natuurlijke dood(3)). Euthanasie is mogelijk, wanneer aan alle zorgvuldigheidscriteria uit de wet wordt voldaan. Voor een geldig euthanasieverzoek is onder meer vereist dat de verzoekende patiënt 12 jaar of ouder is (1).

Actieve levensbeëindiging
Er is een speciale regeling voor pasgeborenen van 0-12 maanden die actieve levensbeëindiging met instemming van beide ouders mogelijk maakt bij kinderen die uitzichtloos en ondraaglijk lijden. Voor kinderen tussen de 1-12 jaar oud wordt de bestaande regeling uitgebreid, en de verwachting is dat die in 2022 van kracht wordt. In beide speciale regelingen is een verplichte melding en toetsing achteraf opgenomen en wordt sterk aangeraden vooraf expertise in te roepen, bij voorkeur via de regionale Kinder Comfort Teams en artsensteunpunt (1).

Acute palliatieve sedatie
Soms kan de toestand van de het kind plotseling dusdanig verslechteren dat acute palliatieve sedatie op dat moment de enige mogelijkheid is ter verlichting van het lijden van het kind. Hierbij kan bijvoorbeeld gedacht worden aan een acute verstikking of verbloeding. Dit is een noodsituatie waarbij acuut door de arts moet worden gehandeld op grond van goed hulpverlenerschap en informed consent niet mogelijk is. Correct (lege artis) toegepaste acute palliatieve sedatie is normaal medisch handelen. Dat wil zeggen dat de aard en dosering van de medicatie zijn afgestemd op de vereiste mate van symptoomcontrole.
Indien er een risico is op een acuut refractair symptoom (en dus een mogelijke indicatie voor acute palliatieve sedatie) kan samen met de patiënt/ouders proactief en bij voorkeur in het IZP worden vastgelegd in welke situaties welke crisisinterventies noodzakelijk zijn. Duidelijke informatie over de kans op een dergelijke situatie en de te nemen maatregelen kan rust geven (1).

Voorlichting en communicatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Voorlichting en communicatie over palliatieve sedatie

Er is niet systematisch gezocht in de literatuur naar voorlichting en communicatie over palliatieve sedatie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (1).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Introduceer palliatieve sedatie vroegtijdig tijdens Advance Care Planning gesprekken ter voorbereiding van de laatste levensfase en bij de stervensfase van het kind. • Controleer met het multidisciplinair team of aan alle voorwaarden voor palliatieve sedatie is voldaan. • Overleg laagdrempelig met experts en/of regionale Kinder Comfort Teams over communicatie over palliatieve sedatie en de uitvoering van palliatieve sedatie. • Ga, wanneer besloten is tot palliatieve sedatie, met kind, ouders en/of naasten in gesprek over het proces van palliatieve sedatie. Besteed hierbij aandacht aan doel van palliatieve sedatie, verloop van het stervensproces, uitvoering van palliatieve sedatie, en afspraken tussen kind, ouders en zorgverleners.

Overwegingen

Voorlichting (uitleg) en communicatie over palliatieve zorg, symptoombestrijding en palliatieve sedatie als onderdeel daarvan is een continu proces. Palliatieve sedatie kan aan de orde komen gedurende de palliatieve fase of bij dreigende refractaire symptomen in de laatste fase van het leven. Deze gesprekken kunnen plaatsvinden op initiatief van de zorgverlener maar ook op dat van ouders. Er zijn twee fasen van gesprekken over palliatieve sedatie te herkennen:

1. het introductiegesprek, vroege introductie van palliatieve sedatie in een Advance Care Planning gesprek(ken).
2. inhoudelijk gesprek, gesprek over praktische proces van palliatieve sedatie o.a. doel en uitvoering.

Vroege introductie van palliatieve sedatie (introductie gesprek)

Een goede voorbereiding is essentieel om gesprekken over palliatieve sedatie te faciliteren. Het is daarom van belang dat palliatieve sedatie al in (een) eerdere (Advance Care Planning) gesprek(ken) met ouders en kind een thema is geweest (zie: Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming).

Gesprek over het praktische proces van palliatieve sedatie (inhoudelijk gesprek)

Bij het besluit om over te gaan tot palliatieve sedatie is het van belang nog preciezere voorlichting te geven over het doel van de palliatieve sedatie, het gehele scenario inclusief de indicatiestelling, de uitvoering, de communicatie en de afspraken met de betrokken zorgverleners.
De uitleg wordt gegeven aan het kind (aangepast aan het cognitieve niveau van het kind) en aan de ouders indien zij als vertegenwoordigers van het kind optreden. Ook worden mogelijkheden voor begeleiding en ondersteuning besproken (bijvoorbeeld door geestelijk verzorgers of vrijwilligers).

Voorbereiding van het gesprek

Het is van belang dat bij de uitnodiging voor het gesprek, het onderwerp wordt aangekondigd. Op deze manier kan (kunnen) kind en/of ouders en eventuele naasten zich voorbereiden op het gesprek. Houd er rekening mee dat meerdere gesprekken nodig kunnen zijn.

Moment van het gesprek

Er is geen precieze tijdsaanduiding te geven voor het moment van gesprek over het praktische proces van palliatieve sedatie. Het gesprek vindt bij voorkeur plaats als er tijd en rust is en liefst in een rustige fase van het ziekteproces. Het is hierbij van belang dat de zorgverlener zich bewust is van de emotionele lading van het gesprek en voldoende communicatievaardigheden heeft om kind en ouders hierin te begeleiden.

Inhoud van het gesprek
Bespreek tijdens het gesprek over het praktische proces van palliatieve sedatie, (1) doel van palliatieve sedatie, (2) het verloop van het stervensproces (3) de uitvoering van palliatieve sedatie, en (4) afspraken tussen kind, ouders en zorgverleners.

1. Doel van palliatieve sedatie

Leg het doel van palliatieve sedatie uit, namelijk het lijden ten gevolge van (een) refractair(e) sympto(o)m(en) te verlichten. Maak hierbij duidelijk onderscheid tussen palliatieve sedatie, euthanasie en actieve levensbeëindiging.

2. Verloop van het stervensproces

Het is van belang om kind en/of ouders te vertellen over het verloop van het stervensproces. Het doel hiervan is vragen over het stervensproces te beantwoorden, de mogelijkheden om lijden te verlichten te benoemen en angsten en zorgen rondom sterven bespreekbaar te maken. Het kind, ouders en naasten zijn hierdoor beter voorbereid op wat komen gaat. Bespreek ook de procedure rondom de lijkschouw en (indien mogelijk) de mogelijkheid van obductie en orgaandonatie. Let erop dat de uitleg in begrijpelijke taal wordt gegeven die aansluit bij het kind en de ouders.
Kenmerken van de laatste levensfase die benoemd kunnen worden, zijn:

- Het kind drinkt en eet niet of nauwelijks meer.
- Het kind is cachectisch, vermoeid en/of sterk verzwakt, het is dus waarschijnlijk dat het aanzien van het lichaam gedurende het stervensproces verandert.
- Het kind is suf, al dan niet gedesoriënteerd en zal waarschijnlijk veel gaan slapen
- Andere veranderingen in het kind:
    - Veranderingen in de ademhaling: Cheyne-Stokes ademhaling, reutelende ademhaling, slijmvorming/secreties.
    - Veranderingen in de pols: zwak en versneld.
    - Veranderingen in perifere circulatie: dalende bloeddruk, vlekkerige en koud aanvoelende huid.

3. De uitvoering palliatieve sedatie

Bespreek:

- De plek waar kind en ouders (willen) zijn als palliatieve sedatie plaatsvindt. Palliatieve sedatie kan in het ziekenhuis, het hospice, aangepaste woonvorm of in de thuissituatie plaatsvinden. Bespreek dit alleen als het medisch haalbaar is om het kind te verplaatsen. Denk hierbij aan het gezamenlijk opstellen van een individueel zorgplan.
- Dat het (kunstmatig) toedienen van vocht en voeding niet wordt gestart of wordt gestaakt, omdat dit een medische handeling is die het leven verlengt en mogelijk lijden toevoegt. Zorgvuldige communicatie en afstemming is vereist waarbij rekening wordt gehouden met de cultuur en levensbeschouwing van kind en gezin (4). Zie ook: Vocht- en/of voeding onthouding).
- Dat er wordt gestopt met overige medicatie die niet bijdraagt aan het comfort van het kind.
- Dat een urine katheter wordt geplaatst als er sprake is van een retentieblaas.
- Dat palliatieve sedatie soms gecompliceerd kan verlopen. Dit is uitzonderlijk en komt vooral voor bij kinderen die al veel sedatieve geneesmiddelen hebben toegediend gekregen. Vanwege de grote impact ervan op ouders en omstanders wordt aangeraden te bespreken dat je soms lang moet zoeken naar de juiste combinatie van medicijnen en het niet altijd lukt om het kind volledig te sederen.
- Dat het starten van palliatieve sedatie een nieuwe fase in het proces van afscheid nemen betekent, omdat dit leidt tot een sterke reductie van het contact tussen kind en gezin. Indien er tijd en ruimte is, kan overwogen worden om dit moment naar wens ritueel te omkleden.

4. Afspraken tussen kind, ouders en zorgverleners

Bespreek met kind en/of ouders bij welke problemen welke zorgverlener geraadpleegd kan worden. Heb hierbij aandacht voor alle dimensies van de palliatieve zorg waaronder de zingevingsdimensie. Leg afspraken vast in het individueel zorgplan over beschikbaarheid en bereikbaarheid van zorgverleners voor kind, ouders, broers en zussen en naasten.

Uitvoering

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Uitvoering van palliatieve sedatie

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van palliatieve sedatie bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase met al dan niet (zeer) ernstige verstandelijke en meervoudige beperkingen ((Z)EVMB). Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van continue palliatieve sedatie en acute palliatieve sedatie bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen voor continue palliatieve sedatie en acute palliatieve sedatie zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts en richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (1).

Continue palliatieve sedatie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Gebruik het Stappenplan met doseringsschema continue palliatieve sedatie. • Als symptoomgerichte medicatie (bv. morfine) continue parenteraal gegeven wordt, continueer de symptoomgerichte medicatie en de medicatie ten behoeve van de continue palliatieve sedatie via een afzonderlijke pomp om ongewenste verhoging van de symptoomgerichte medicatie te voorkomen als de dosering van de sedativa wordt opgehoogd. • Overleg bij kinderen met alcohol abusus, drugsgebruik en/of hogere doseringen psychofarmaca (ook chronisch gebruik van benzodiazepinen met de indicatie anti-epileptica) voorafgaand aan de palliatieve sedatie met een Kinder Comfort Team. • Overleg bij twijfel of vragen ook over noodzakelijke doseringen, met een Kinder Comfort Team.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij geen of nauwelijks effect van subcutane toediening van midazolam en/of levomepromazine, over te gaan naar intraveneuze toediening. • Overweeg bij intraveneuze toediening van medicatie om bolussen langzaam in enkele minuten toe te dienen vanwege de kans op apneu bij een aantal middel.

Uitgangsvragen

Wat is het effect van palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine) bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase op kwaliteit van leven en levensduur?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine).
C	Palliatieve sedatie met midazolam (evt. in combinatie met morfine).

O	Mate van sedatie, kwaliteit van leven, levensduur.

Wat is het effect van palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine) bij kinderen (Z)EVMB 0 en 18 jaar in de terminale fase op kwaliteit van leven en levensduur?

P	Kinderen met (Z)EVMB tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine).
C	Palliatieve sedatie met midazolam (evt. in combinatie met morfine).
O	Mate van sedatie, kwaliteit van leven, levensduur.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicatie voor continue palliatieve sedatie o.a. midazolam, morfine, levomepromazine, dexmedetomidine, chloralhydraat, clonidine, fenobarbital, propofol, fentanyl, esketamine, promethazine, alimemazine, haloperidol en lorazepam, op mate van sedatie en kwaliteit van leven en levensduur, bij kinderen en kinderen met (Z)EVMB tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

De keuze voor de palliatieve sedatie is reeds afgewogen en gemaakt vanwege de refractaire symptomen. Op het moment dat gekozen wordt voor palliatieve sedatie zijn alle stappen om tot goede symptoombestrijding te komen reeds genomen. Palliatieve sedatie zal indien gewenst en mogelijk plaatsvinden in de thuissituatie van het kind. Hierbij is niet altijd de beschikking over een intraveneuze toegangsweg. Om deze reden is gezocht naar middelen die subcutaan kunnen worden toegediend. Aangezien een subcutane toegangsweg makkelijk is te verkrijgen en dit een hoge mate van zekerheid geeft van de biologische beschikbaarheid van het middel. Oromucosale of intranasale toediening van middelen geven een relatief grote spreiding in biologische beschikbaarheid, waardoor effectiviteit van de middelen die op deze wijze worden toegediend minder zeker is. Dit geldt tevens voor middelen die enteraal worden toegediend bij kinderen in deze fase (end of life). Als symptoomgerichte medicatie, waaronder morfine, continue parenteraal gegeven wordt, is het advies om deze medicatie en de medicatie ten behoeve van de continue palliatieve sedatie via een afzonderlijke pomp te continueren. Dit om ongewenste verhoging van de symptoomgerichte medicatie te voorkomen als de dosering van de sedativa wordt opgehoogd. De werkgroep adviseert om bij patiënten met alcohol abusus, drugsgebruik en/of hogere doseringen psychofarmaca (waar in dit kader ook chronisch gebruik van benzodiazepinen met de indicatie anti-epileptica vallen) voorafgaand aan de palliatieve sedatie te overleggen met een Kinder Comfort Team.
Volgende middelen voor palliatieve sedatie zijn in de overwegingen meegenomen (5, 6):

- Midazolam
- Levomepromazine
- Dexmedetomidine
- Chloralhydraat
- Clonidine
- Fenobarbital
- Propofol
- Esketamine
- Promethazine
- Alimemazine
- Haloperidol
- Lorazepam
- Morfine

De doseringen die nodig zijn, kunnen per kind sterk verschillen, zie hiervoor tabel 1 'Situaties waarbij een aangepast

doseringsschema gewenst kan zijn'.
In het algemeen kunnen kinderen in verhouding tot volwassenen een hoge dosering nodig hebben.

Midazolam

Midazolam is een hypnoticum, anxiolyticum, sedativum en anticonvulsivum. Er is veel ervaring met dit middel bij kinderen, ook in de situatie van palliatieve sedatie. Het is goed te doseren en subcutaan toe te dienen. Bij subcutane toediening maximaal 3 ml/uur dus zo nodig tweede naaldje toevoegen. Het gebruik buiten het ziekenhuis wordt vergoed door de zorgverzekering.
Maximale concentratie is 5 mg/ml.

Levomepromazine

Levomepromazine is een antipsychoticum, anxiolyticum, sedativum en anti-emeticum. Het is subcutaan toe te dienen in relatief lage frequentie. Bolustoediening is hierdoor mogelijk (wenselijk zelfs) waardoor geen extra cassettepompen noodzakelijk zijn (7, 8). Gebruik buiten het ziekenhuis wordt momenteel niet vergoed door de zorgverzekering. Doseringsadvies voor levomepromazine is concentratie ampul 25 mg/ml en een cassette via de bereidingsapotheek 5 mg/ml. Gebruik bij kinderen off-label.

Dexmedetomidine

Dit is een sedativum en analgeticum en werkt opioïdsparend. Het is subcutaan toe te dienen. Het geeft in tegenstelling tot veel andere middelen geen dempend effect op de ademhaling. Bij start kan wel sprake zijn van een tensiedaling (9-11) . Gebruik buiten het ziekenhuis wordt momenteel niet vergoed door de zorgverzekering. Concentratie is gewoonlijk 4-8 mcg/ml. In individuele situaties is het mogelijk geconcentreerdere oplossingen toe te dienen. Gebruik bij kinderen off-label.

Chloralhydraat

Er is veel ervaring bij kinderen met een direct dempende werking op het centrale zenuwstelsel. Parenterale toediening is niet mogelijk. Het is enkel enteraal (of rectaal) toe te dienen.
Gebruik buiten het ziekenhuis wordt momenteel niet vergoed door de zorgverzekering.
Gezien bovenstaande wordt het niet voor palliatieve sedatie geadviseerd.

Clonidine

Clonidine is een sedativum en analgeticum en werkt opioïdsparend. Het heeft ongeveer dezelfde werking als dexmedetomidine waarbij er aanwijzingen zijn dat dexmedetomidine effectiever is. Er is wel veel ervaring bij kinderen en het kan overwogen worden indien dexmedetomidine niet beschikbaar/mogelijk is. Wel zijn paradoxale effecten mogelijk. Cave tensie daling bij start.
Waarschijnlijk wordt gebruik buiten het ziekenhuis (gedeeltelijk) vergoed.
Concentraties beschikbaar van 0,01 mg/ml, 0,15 mg/ml en 1 mg/ml. Gebruik bij kinderen is off-label.

Fenobarbital

Fenobarbital is een sedativum en anti-epilepticum. Er is weinig ervaring mee in palliatieve setting. Het is subcutaan toe te dienen, maar niet door te verdunnen waardoor dit subcutaan een probleem kan opleveren. Het is oraal toe te dienen, maar dat kan problemen geven met pvc-sondes. Het is een sterke CYP3A remmer en kan interactie geven met midazolam. Orale toediening wordt vergoed; intraveneuze toediening buiten het ziekenhuis waarschijnlijk niet (afhankelijk van zorgverzekeraar en type verzekering. Er zijn verschillende concentraties beschikbaar. IV-gebruik bij kinderen is off-label.

Propofol

Propofol is een anestheticum met anti-emetische eigenschappen. Er is veel ervaring bij kinderen en het is goed te titreren. Nadelen zijn dat het alleen IV toe te dienen is en lege artis alleen onder toezicht van een intensivist of anesthesioloog. Dat maakt het voor thuisgebruik bijna onbruikbaar. Propofol bevat soja-eiwit waardoor het niet geschikt is voor kinderen met soja of pinda allergie. Gebruik buiten het ziekenhuis wordt momenteel niet vergoed door de zorgverzekering. Concentratie 10 mg/ml bij perifere toediening. Gebruik als sedatie bij kinderen is off-label.

Esketamine

Esketamine is een anestheticum en analgeticum. Niet opgenomen in de aanbeveling, omdat het IV of IM toegediend moet worden.

We streven in de aanbeveling naar gebruik van middelen die in de thuissituatie ook zonder IV-toegang effectief kunnen worden toegediend.

Promethazine

Promethazine is een sedativum en anti-emeticum. Niet opgenomen in de aanbeveling, omdat het niet s.c. kan worden toegediend en niets toevoegt boven een vergelijkbaar middels als levomepromazine.

Alimemazine

Is een sedativum en anti-emeticum. Niet opgenomen in de aanbeveling, omdat het enkel oraal is toe te dienen en daarmee is de biologische beschikbaarheid onzeker bij kinderen in deze fase.

Haloperidol

Haloperidol is een antipsychoticum met gering sedatief effect. Niet opgenomen in de aanbeveling, omdat het geen toegevoegde waarde heeft bij palliatieve sedatie. Indien sprake is van een delier voor start van de palliatieve sedatie kan het als symptoombehandeling gecontinueerd worden.

Lorazepam

Lorazepam is een hypnoticum, anxiolyticum, sedativum en anticonvulsivum. Niet opgenomen in de aanbeveling, omdat het in deze context geen toegevoegde waarde heeft boven het zeer veel gebruikte midazolam.

Morfine

Naast sedatie is de toepassing van morfine frequent aan de orde, en wordt daarom overwogen in stap 2 van het stappenplan en doseringsschema (Tabel 2 Stappenplan en doseringsschema continue palliatieve sedatie). Morfine is een analgeticum en dempt het benauwdheidsgevoel. Er is veel ervaring bij kinderen. Het wordt frequent in combinatie met het sedativum midazolam toegediend bij kinderen bij pijn en/of dyspnoe. Het is goed te doseren en subcutaan toe te dienen eventueel in directe combinatie met midazolam over één infuuslijn. Met name jonge kinderen en kinderen met (Z)EVMB hebben (bijvoorbeeld bij spasticiteit) minder mogelijkheden pijn of benauwdheid te uiten dan volwassenen. Derhalve dient dit laagdrempelig overwogen te worden in deze situatie. Gebruik buiten het ziekenhuis wordt vergoed door de zorgverzekering. Maximale concentratie bij SC en IV toediening is 20 mg/ml (in praktijk eigenlijk nooit meer dan 1 mg/ml). De maximale toediensnelheid via een subcutaan naaldje bedraagt 3 ml/uur. Dus zo nodig een tweede naaldje toevoegen.

Acute palliatieve sedatie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen
(sterke aanbeveling)
	• Zet acute palliatieve sedatie in als er sprake is van álle onderstaande criteria:
	  ◦ een acute levensbedreigende complicatie die niet oorzakelijk of symptomatisch behandeld kan worden;
	  ◦ de complicatie leidt tot ondraaglijk lijden;
	  ◦ de verwachting is dat de het kind binnen enkele minuten/uren zal overlijden als gevolg van de complicatie.
	  ◦ Zie ook Stappenplannen en doseringsschema's Acute palliatieve sedatie voor aanbevolen middelen en bijbehorende doseringsschema's'
	• Anticipeer als er tijdens de palliatieve fase acute complicaties te verwachten zijn door:
	  ◦ de mogelijkheid vooraf te bespreken met kind, ouders en/of naasten;
	  ◦ een (voor alle betrokkenen beschikbaar) plan te maken voor acute sedatie indien nodig.

Uitgangsvragen

Wat is het effect van palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine) bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase op kwaliteit van leven en levensduur?

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine).
C	Palliatieve sedatie met midazolam (evt. in combinatie met morfine).
O	Mate van sedatie, kwaliteit van leven, levensduur.

Wat is het effect van palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine) bij kinderen (Z)EVMB 0 en 18 jaar in de terminale fase op kwaliteit van leven en levensduur?

P	Kinderen met (Z)EVMB tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Palliatieve sedatie met andere medicatie dan midazolam (evt. in combinatie met morfine).
C	Palliatieve sedatie met midazolam (evt. in combinatie met morfine).
O	Mate van sedatie, kwaliteit van leven, levensduur.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van medicatie voor acute palliatieve sedatie op mate van sedatie en kwaliteit van leven en levensduur, bij kinderen en kinderen met (Z)EVMB tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase.

Overwegingen

Onderstaande overwegingen en aanbevelingen zijn grotendeels gebaseerd op richtlijnen uit de volwassengeneeskunde (1).
Acute palliatieve sedatie is een bijzondere vorm van continue palliatieve sedatie die kan worden ingezet in geval van (sub)acuut ontstane, zeer ernstige refractaire symptomen in de palliatieve fase, waaraan het kind vrijwel zeker op zeer korte termijn (minuten-uren) zal komen te overlijden en waardoor overleg met het kind of diens ouder of vertegenwoordiger over het inzetten van de palliatieve sedatie meestal niet mogelijk is (1).

Acute palliatieve sedatie kan worden toegepast bij het kind als:

- Er sprake is van een acute levensbedreigende complicatie, die niet oorzakelijk of symptomatisch behandeld kan worden, zoals:
    - Dreigende verstikking door afsluiting van de grote luchtwegen, corpus alienum, sputumplug of bloed.
    - Acute heftige verbloeding ('blow-out',).
    - Acute cerebrale inklemming met opistotonus (tetanische kramp van de rugspieren) en strekkrampen van de extremiteiten.
    - Acuut longoedeem, massale longembolieën, spanningspneumothorax.
- Én de complicatie tot ondraaglijk lijden leidt.
- Én ingeschat wordt dat de patiënt binnen minuten tot hooguit enkele uren zal komen te overlijden als gevolg van de complicatie.

In een aantal gevallen zijn de genoemde complicaties een te verwachten scenario. Het advies is hierop te anticiperen:

- De mogelijkheid van het optreden ervan vooraf te bespreken met het kind en/of de ouders en de betrokken zorgverleners.
- Een plan te maken voor een eventuele acute palliatieve sedatie met instructies over medicatie, dosering en wie de medicatie mag toedienen (arts, physician assistant, verpleegkundig specialist en/of verpleegkundige/verzorgende en eventueel naasten) voor het geval de complicatie zich voordoet.
- Ervoor te zorgen dat dit plan ter beschikking staat aan (waarnemende) zorgverleners, patiënt en/of ouders en dat de benodigde medicatie en materialen aanwezig zijn.

Acute palliatieve sedatie wordt in principe doorgezet tot aan het moment van overlijden, dat meestal op zeer korte termijn volgt. Als tegen de verwachting in de complicatie niet snel leidt tot de dood, wordt de indicatiestelling voor de sedatie heroverwogen.

Bij een acute levensbedreigende complicatie worden de volgende maatregelen genomen:

- Zorg ervoor dat er iemand bij de patiënt blijft.
- Alarmeer andere zorgverleners.
- Waarschuw de ouders, gezin, naasten.
- Zet het kind in een zo comfortabel mogelijke positie (bijvoorbeeld halfzittend, zijligging).
- Bij dreigende verstikking: controleer op corpus alienum, zuig zo nodig tracheostoma uit.
- Bij verbloeding: vang bloed zo mogelijk op met donkere (hand)doeken.
- Zorg ervoor dat de benodigde medicatie bij de hand is.

Ook als het kind niet bij bewustzijn is, kan acute palliatieve sedatie overwogen worden. Het is een voorwaarde dat op dat moment sprake is van ondraaglijk lijden, of dat er een hoog risico is dat er ondraaglijk lijden zal ontstaan. In dat geval kan acute palliatieve sedatie gestart worden (zie Tabel 3: Stappenplan met doseringsschema bij acute palliatieve sedatie voor kinderen < 50 kg) (12) en (zie Tabel 4: Stappenplan met doseringsschema bij acute sedatie voor kinderen > 50kg)
De complicatie die aanleiding is voor een acute palliatieve sedatie kan een traumatische ervaring zijn, zowel voor de naasten als voor de betrokken zorgverleners. Het advies is om met de betrokkenen in een nagesprek het beloop en de wijze waarop gehandeld werd alsmede de emoties te bespreken (1).

Stappenplannen en doseringsschema's

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Aangepast beleid

Tabel 1 'Situaties waarbij een aangepast doseringsschema gewenst kan zijn'

Continue palliatieve sedatie

Tabel 2 'Stappenplan met doseringsschema continue palliatieve sedatie'

Acute palliatieve sedatie

Tabel 3 'Stappenplan met doseringsschema bij acute palliatieve sedatie voor kinderen < 50 kg'

Tabel 4 'Stappenplan met doseringsschema bij acute sedatie voor kinderen > 50kg'

Evaluatie

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Evaluatie van palliatieve sedatie

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Evalueer het effect van palliatieve sedatie na 30 minuten met behulp van comfortscore en/of FLACC-score en tevens pijnscore indien pijn behoort tot de refractaire symptomen. Overweeg bij twijfel of het effect voldoende is om de dosis op te hogen. • Overleg bij twijfel over toegepaste medicatie /doseringen laagdrempelig met Kinder Comfort Team.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg bij geen of nauwelijks effect van subcutane toediening van midazolam en/of levomepromazine, over te gaan naar intraveneuze toediening.

Overwegingen

Aandachtspunten voor evaluatie van het effect bij start en gedurende de follow-up van de palliatieve sedatie zijn:

- Bij palliatieve sedatie moet symptoomgerichte medicatie niet worden gestaakt, ook een nicotinepleister moet adequaat worden toegepast en voortgezet.
- Bij start van de sedatie kan een kind onvoldoende of juist paradoxaal reageren met toename van onrust. In dit geval kan er gewisseld worden naar levomepromazine. Bij een delirante reactie, dient de dosering snel te worden verhoogd.
- Soms is er onvoldoende respons op subcutane toediening, dan is het zinvol om over te stappen naar intraveneuze toediening. Bij langduriger gebruik van midazolam kan ophogen nodige zijn vanwege gewenning.
- Bij twijfel of vragen, ook over noodzakelijke doseringen, kan overlegd worden met een Kinder Comfort Team.

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Integraal Kankercentrum Nederland. Multidisciplinaire Richtlijn Palliatieve sedatie 2022 [cited 2022 16 June]. Available from: https://www.pallialine.nl/sedatie.
2. de Kruijff CC, Post E, Merkx MM, Rigter IM, Knoester H. Palliatieve sedatie: farmacotherapeutisch stappenplan bij kinderen. Praktische Pediatrie. 2021(2).
3. Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd. Handreiking (niet-) natuurlijke dood 2016 [cited 2022 February 24]. Available from: https://www.igj.nl/onderwerpen/calamiteiten/documenten/publicaties/2016/02/16/handreiking-niet-natuurlijke-dood.
4. Al-Bar MA, Chamsi-Pasha H. End-of-Life Care. 2015. In: Contemporary Bioethics Islamic Perspective [Internet]. Switzerland: Springer; [254]. Available from: https://link.springer.com/content/pdf/10.1007/978-3-319-18428-9.pdf.
5. Piette V, Beernaert K, Cohen J, Pauwels NS, Scherrens A-l, van der Werff ten Bosch J, et al. Healthcare interventions improving and reducing quality of life in children at the end of life: a systematic review. Pediatric Research. 2021;89(5):1065-77.
6. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
7. Hohl CM, Stenekes S, Harlos MS, Shepherd E, McClement S, Chochinov HM. Methotrimeprazine for the management of end-of-life symptoms in infants and children. J Palliat Care. 2013;29(3):178-85.
8. Cortina G, Klingkowski U, Ojinaga V, Neu N, Giner T. Abstract P-471: Safety of levomepromazine for the treatment of refractory agitation in critically ill children. Pediatric Critical Care Medicine. 2018;19(6S):194.
9. Tobias JD. Subcutaneous dexmedetomidine infusions to treat or prevent drug withdrawal in infants and children. J Opioid Manag. 2008;4(4):187-91.
10. Sottas CE, Anderson BJ. Dexmedetomidine: the new all-in-one drug in paediatric anaesthesia? Curr Opin Anaesthesiol. 2017;30(4):441-51.
11. Burns J, Jackson K, Sheehy KA, Finkel JC, Quezado ZM. The Use of Dexmedetomidine in Pediatric Palliative Care: A Preliminary Study. J Palliat Med. 2017;20(7):779-83.
12. Wolfe J, Hinds P. Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care: Saunders; 2011.

Vocht en/of voeding onthouding

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Werkgroep

Netteke Schouten-van Meeteren, voorzitter
Liesbeth Ruigrok
Laurent Favie
Saskia Gisschler
Linda Corel
Ilse Zaal-Schuler
Cindy Joosen
Hilda Mekelenkamp
Carin Delsman-van Gelder
Suzanne van de Vathorst
Anne Weenink
Marinka de Groot
Kim van Teunenbroek
De leden van de kerngroep

Inleiding

In de terminale fase ontstaat bij verdere achteruitgang van een ziektebeeld, meestal spontaan een verminderde inname van vocht en voeding. Daarnaast blijft vaak de natuurlijke behoefte bestaan om het kind –zo nodig kunstmatig- te voeden.

Effect van vocht en/of voeding onthouding

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Effect van onthouding van (kunstmatige) vocht en voeding

Er is systematisch gezocht in de literatuur naar het effect van vocht- en/of voeding onthouding bij kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase. Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van vocht- en/of voeding onthouding bij kinderen in de palliatieve fase. De overwegingen en aanbevelingen zijn geformuleerd op grond van ervaringen van experts, tekstboeken over palliatieve zorg voor kinderen (2, 3), richtlijnen uit de kindergeneeskunde (4, 5) en volwassengeneeskunde (1).

Aanbevelingen

Belangrijk: Zie algemene aanbevelingen voor aanbevelingen die van belang zijn in elk palliatief traject en in elk stadium van de ziekte van het kind.

Doen (sterke aanbeveling)	• Neem besluitvorming over het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding mee in Advance Care Planning gesprekken. • Communiceer in voorbereiding van de laatste levensfase met ouders over het thema (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding. • Bepreek met kind (indien mogelijk) en ouders dat het niet starten, verminderen of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding aan het eind van het leven onderdeel is van het natuurlijk proces. • Maak bij refractaire symptomen, een afweging van voor- en nadelen van het niet starten of staken (kunstmatige) vocht en/of voeding. • Verminder of staak (kunstmatige) vocht en/of voeding indien het kind er discomfort door ervaart. • Blijf bevestigen dat het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding in het belang van het kind is en dat het kind niet extra lijdt. • Bespreek de gezamenlijke beoordeling van signalen van discomfort, al dan niet op basis van een specifieke schaal en maak afspraken hoe hiermee om te gaan. • Bespreek bij discomfort ten gevolge van dorst/honger om aanvullende sedatie te starten. • Blijf het kind goede lip- en mondverzorging geven (zie: kader 1). • Bereid ouders voor op veranderend uiterlijk van het kind. • Documenteer het beleid rondom (kunstmatige) vocht en/of voeding in het medisch dossier en individueel zorgplan.
Overweeg (zwakke aanbeveling)	• Overweeg comfortfeeding bij het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding. • Overweeg het organiseren van een training voor zorgverleners over de verantwoordelijkheid en communicatie rondom niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding in de terminale fase.

Uitgangsvraag

Wat is het effect van (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding bij kinderen in de terminale fase tussen 0 en 18 jaar op kwaliteit van leven, levensduur en kwaliteit van leven ouders en naasten.

P	Kinderen tussen 0 en 18 jaar in de terminale fase.
I	Onthouding van vocht en/of voeding.
C	Geen onthouding van vocht en/of voeding.
O	Kwaliteit van leven, levensduur en kwaliteit van leven van ouders en naasten.

Conclusies van evidence

Er zijn geen gerandomiseerde studies gevonden over het effect van (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding (niet starten of staken) op kwaliteit van leven en levensduur van kinderen tussen 0 en 18 jaar in de palliatieve fase en kwaliteit van leven van ouders en naasten.

Overwegingen

Rol van (kunstmatige) vocht en voeding
Kinderen in een palliatief traject kunnen problemen hebben bij de inname van vocht en/of voeding. Een deel van hen krijgt daarom kunstmatig vocht en/of voeding per sonde. Dit wordt beschouwd als een normale medische handeling. Indicaties voor toediening van kunstmatige vocht en/of voeding zijn met name, neurologische problematiek hetgeen kan leiden tot slikstoornissen en risico op aspiratie en/of malabsorptie.

Het toedienen van (kunstmatige) vocht en/of voeding kan een kind energie geven. Dit kan bijdragen aan kwaliteit van leven. Echter, (kunstmatige) voeding kan bij progressieve ziekte ook leiden tot discomfort, zoals buikpijn, gastro-oesofageale reflux, en misselijkheid en braken.
Aan het eind van het leven bestaat er een groot risico op bijwerkingen van kunstmatig toedienen van voeding en vocht zoals dyspneu, overvulling, oedeem waardoor wonden, infecties op de toedieningsplaats, elektrolytstoornissen, trombose, pijn, orgaanschade, buikpijn en voedingsdeficiënties en voedingsoverschot (4, 5, 7).
Het gevoel van dorst/ droge mond tijdens de stervensfase wordt effectiever bestreden met goede mondhygiëne dan met toedienen van kunstmatige vocht en/of voeding (4, 5).Het is daarom van belang om de voor- en nadelen van (kunstmatige) vocht en/of voeding goed af te wegen.

Rol van (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding
Bij progressieve ziekte kan het toedienen van (kunstmatige) vocht en/of voeding levensverlengend zijn. In een terminale fase zijn de ziekteverschijnselen van het kind ernstig en vaak ook refractair. Hierdoor is er sprake van lijden en discomfort.
Levensverlenging door het toedienen van (kunstmatige) vocht en/of voeding is dan niet meer in het belang van het kind.
In dit geval dient niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en voeding overwogen te worden. Uit onderzoek bij volwassenen blijkt dat vasten, met name in het geval van een terminale ziekte, aanzienlijke voordelen kan hebben. De endorfine die vrijkomt tijdens het ‘vasten’ kan een gevoel van welzijn creëren. De vrijkomende ketonen kunnen leiden tot een verminderd hongergevoel en helderder denkvermogen.
Het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en voeding (‘vasten’) kan het welzijn van het kind dus verbeteren door ketose en endorfineproductie. Dit zorgt ervoor dat symptomen zoals misselijkheid, braken, diarree, hoesten, respiratoire secretie en urineproductie verminderen en de stofwisseling wordt verlaagd (7).

Communicatie over de rol van (kunstmatige) vocht en/of voeding
Informatie en gedachtewisseling tussen zorgverleners en ouders over de invloeden van (kunstmatige) vocht en voeding en comfort van het kind spelen een belangrijke rol in het gehele traject van palliatieve zorg voor kinderen. De rol van vocht en/of voeding dient in een open, sensitief en transparant overleg tussen zorgverleners en ouders te worden besproken (4, 8).
Soms is een sonde of infuus nog nodig voor medicatie, maar voor het toedienen van vocht en/of voeding niet meer wenselijk, dit onderscheid dient duidelijk met ouders en kind (indien mogelijk) te worden besproken (2).
Het is van belang dat het team van zorgverleners een eenduidig beleid kunnen ‘uitstralen’ naar elkaar en ouders toe en de besluitvorming kunnen ondersteunen (4). Het kan voorkomen dat er binnen het team van zorgverleners dat voor het kind zorgt, verschillen van inzicht bestaan ten aanzien van de keuze om (kunstmatige) vocht en/of voeding niet te starten of te staken, meestal ingegeven door persoonlijke opvattingen. Het is van belang om consistent te zijn en de ouders niet onnodig te verwarren met dergelijke verschillen van opvattingen. Dit wordt door ouders namelijk als zeer moeilijk ervaren.

Proces (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding
Voorbereiding
Voor het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding in de laatste levensfase is een goede voorbereiding essentieel.

Zorgvuldige communicatie met het kind (indien mogelijk) en de ouders over de gevolgen van niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding en het proces is een basisvoorwaarde voor een goede voorbereiding. Voor deze voorbereiding is het van belang dat (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding (niet starten of staken) al in eerdere advance care planning gesprekken met ouders en kind een thema is geweest (1). Zie ook: Advance Care Planning en gezamenlijke besluitvorming. Deze gesprekken kunnen plaatsvinden op initiatief van de zorgverlener maar ook op dat van de ouders. Zorgvuldig afwegen kost tijd. Ook is er aandacht nodig voor diversiteit en culturele en religieuze achtergrond. Zie ook: Culturele, spirituele en religieuze ondersteuning. Zie tabel 1, voor een overzicht van de belangrijke discussiepunten.

Tabel 1 Belangrijke discussiepunten (kunstmatige) vocht en/of voeding onthouding (niet starten of staken) met ouders/kind

Onderwerp	Toelichting
Comfort	Comfort dat voortkomt uit voeden of uit stoppen met voeden. Comfort van het kind staat vooraan.
Verandering van de aanblik van het kind	Door de uitdroging gaat het gezicht en lichaam van het kind veranderen.
Duur van het proces	Onmogelijk om goed/precies te voorspellen. Voorspelling kan eventueel aangevuld v bijvoorbeeld, als anurie optreedt, zijn de nieren gestopt en duurt het zelden langer da
Verzorging tijdens proces	Hoewel de kinderen vaak geen signalen afgeven van discomfort kan het toch goed zi verlichtende handelingen te blijven uitvoeren: lippen natmaken, eventueel ogen drupp het kind etc.
Afwegen/ heroverwegen	Soms is er bij de ouders tijdens het proces de behoefte om de overwegingen die heb over stoppen vocht en voeding nog eens door te nemen. Neem daar de tijd voor.

Comfort dat voortkomt uit toedienen van vocht en voeding

Eten en drinken spelen vanaf de geboorte een centrale rol in de dagelijkse zorg van ouders voor hun kind. Vocht en voeding behoren tot de primaire behoeften van een kind en de zorg hiervoor behoort bij de instinctieve, koesterende en verzorgende rol van een ouder. Het belang van deze vorm van zorgen lijkt zelfs groter te zijn bij ouders van zieke kinderen. Voeding speelt bovendien een belangrijke rol in culturele en sociale gebruiken, waarbij een goede voedingstoestand gekoppeld is aan goed ouderschap (7).
Het is uitermate belangrijk om uit te leggen dat niet starten, verminderen of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding een onderdeel is van het natuurlijke stervensproces. Het is belangrijk dat zorgverleners zich ervan bewust zijn dat ouders veel weerstand kunnen hebben tegen het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding. Dit omdat het ouders de zekerheid geeft dat het kind niet aan het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding is overleden (7).

Comfort van het kind

Wanneer er vermoeden is dat toedienen van (kunstmatige) vocht en/of voeding leidt tot discomfort, dient er eerst gekeken worden of het verminderen van vocht en/of voeding helpt om discomfort te verlichten. Daarna kan de beslissing wordt genomen vocht en/of voeding te staken (4).
Het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding in de terminale fase is een natuurlijk proces en leidt zelden tot klachten. Ouders kunnen ten onrechte ervaren dat hun kind lijdt onder het niet starten of het staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding. Het is daarom van belang om goede afspraken te maken over een gezamenlijke beoordeling van discomfort om het welbevinden van het kind goed te kunnen inschatten, bijvoorbeeld door het gebruik van de comfort scale (0-4jr), de FLACC (0-7jr) of aspecten waaraan ouders het comfort van hun kind kunnen aflezen (4).
Tijdens het proces van niet starten of staken van (kunstmatige) vocht/ en of voeding blijft toediening van kleine hoeveelheden vocht- en voeding mogelijk, het zogeheten comfortfeeding. Hierdoor kan het kind smaken beleven en mogelijk kleine hapjes nemen van voedsel waar hij/zij van geniet (4, 5). Bespreek met ouders van tevoren dat dit niet bedoeld is om de voedingsstatus van het kind te verbeteren. Bij kinderen die extra risico lopen op verslikken, bijvoorbeeld kinderen met een neurologische aandoening, dienen de voordelen te worden afgewogen tegen de risico's van verslikken (3, 4). Betrek eventueel een logopediste indien er zorgen zijn over de veiligheid van het slikken.

Verandering van de aanblik van het kind

Door de uitdroging gaat het gezicht en lichaam van het kind veranderen, hetgeen voor sommige ouders moeilijk om aan te zien is. Toch betekent dit niet dat het kind oncomfortabel is. Maak de zorgen daarover bij ouders tijdens het proces bespreekbaar.

Duur van het vocht- en voeding onthouding proces

Het is onmogelijk om de duur van het vocht- en voeding onthouding proces goed te voorspellen. Een voorspelling kan worden aangevuld met een indicatie bv. als anurie optreedt, zijn de nieren gestopt en duurt het zelden langer dan een paar dagen.
Een te grote hoeveelheid vocht kan de levensduur beïnvloeden. Bij volwassenen wordt een hoeveelheid van > 50 ml/24 uur als levensverlengend beschouwd (1). Dit is gezien in een studie onder volwassenen waarbij de duur vanaf niet drinken tot overlijden bij volwassenen met een dodelijke of ernstige ziekte minder dan 7 dagen tot 18 dagen is (1, 9). Bij volwassenen die dagelijks meer dan 50ml drinken kan het overlijden 18 tot meer dan 60 dagen duren(1, 9).
Voor kinderen is geen specifiek volume bekend.

Verzorging tijdens het proces

Ondersteuning bij het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding en verminderen van symptomen kan ouders helpen. Belangrijk hierbij is een goede verzorging van mond en lippen omdat droge slijmvliezen kunnen lijden tot discomfort (5) Zie kader 1, mond- en lipverzorging voor kinderen. De adviezen zijn grotendeels gebaseerd op de adviezen uit de KNMG-handreiking 'zorg voor mensen die bewust afzien van eten en drinken om het levenseinde te bespoedigen' (1) en waar nodig aangepast voor kinderen.

Afwegen en heroverwegen

Het is van belang dat de beslissing om (kunstmatige) vocht en/of voeding niet te starten of te staken, samen met kind (indien mogelijk) en ouders zo nodig regelmatig wordt heroverwogen. Zeker als het proces langer duurt dan verwacht. Bij de beslissing om (kunstmatige) vocht en/of voeding niet te starten of te staken moet worden overwogen of de belasting hiervan opweegt tegen potentiele baten (7). De discussie over de handelswijze is een continu proces van aanpassen, bevestiging en gewenning (4, 5).
Ouders willen graag genoeg tijd om te kunnen beslissen. Geef indien van belang aan dat het langer (bv. 1 of 2 dagen) kan duren voordat beslissingen kunnen worden uitgevoerd.
Ouders ervaren steun aan feitelijke kennis en ervaringsverhalen over het stervensproces en het veranderend uiterlijk van het kind.
Goede documentatie van de gesprekken in het medisch dossier en individueel zorgplan en besluitvorming is een belangrijke voorwaarde voor een goed proces.

Mond- en lipverzorging voor kinderen gebaseerd op de KNMG-handreiking 'zorg voor mensen die bewust afzien van eten en drinke bespoedigen' (1).

Controleer minstens één keer per dag grondig de mond om mondproblemen vroegtijdig op te sporen. Maak hierbij gebruik van een g handschoenen en (natgemaakte) tongspatels of gaasjes. Inspecteer systematisch de lippen, het wangslijmvlies, de tong, de mondbod kan gebruik gemaakt worden van een mondstatusscore.

De mond- en lipverzorging omvat:

- verfrissen van de mond met behulp van:
  - een watervernevelaar (kleine plantenspuit of eau-de-cologneflesje); drie pufjes bevatten ongeveer 2 cc water (zo vaa
  - een half ijsblokje, versplinterd en in een gaasje gewikkeld, waarop gezogen kan worden; dit bevat ca. 5 cc water (zo
  - een suikervrije ijslolly;
  - bij slechte adem: mondspray met mint smaak of mondspray met chloorhexidine, cetylpridiniumchloride en zinklact sprayen op de tong met 3-4 pufjes).
- eventueel het stimuleren van de speekselafscheiding door gebruik van suikervrije kauwgom of suikervrije snoepjes (mits het zuigen).
- het vet houden van de lippen met behulp van vaseline of lippencrème (2x per dag, zo nodig vaker).
- het poetsen van de tanden en kiezen met een zachte tandenborstel (2x per dag).
- reiniging tussen de tanden met behulp van een ragers of tandenstoker (1x per dag).
- het poetsen van de tong (indien noodzakelijk, 1x per dag); hiervoor kan een zachte tandenborstel of een tongschraper worde
- eventueel kan bij kinderen die in hun slaap ademen waardoor de mond uitdroogt, gebruik worden gemaakt van een stoomapp mond.
- eventueel kan ook gebruik worden gemaakt van mondbevochtigingsproducten of speekselvervangers (met name voor het sla slijmvliezen bij slapen met open mond te voorkomen):
  - Biotene Oral Balance® gel of spray, naar behoefte;
  - BioXtra® gel, spray of mondwater, naar behoefte;
  - Caphosol® oplossing 4-10x per dag;
  - Saliva Orthana® gel of spray, naar behoefte.
- het spoelen van de mond met fysiologisch zout (een afgestreken theelepel zout oplossen in een glas lauw kraanwater, 4x pe mondspoelsel wordt weer uitgespuugd. Als het kind niet meer in staat is om de mond te spoelen, kan 4x per dag (zo nodig v met fysiologisch zout met behulp van een spuit en/of het slijmvlies van de mond en de tong nat worden gemaakt met een vo
- Tijdig behandelen van een eventuele candida infectie met miconazol gel of fluconazol, zie: kinderformularium voor de juiste infectie is meestal te herkennen aan een hyperaemisch slijmvlies, meestal met wit beslag (witte spikkels op het mondlijmvli

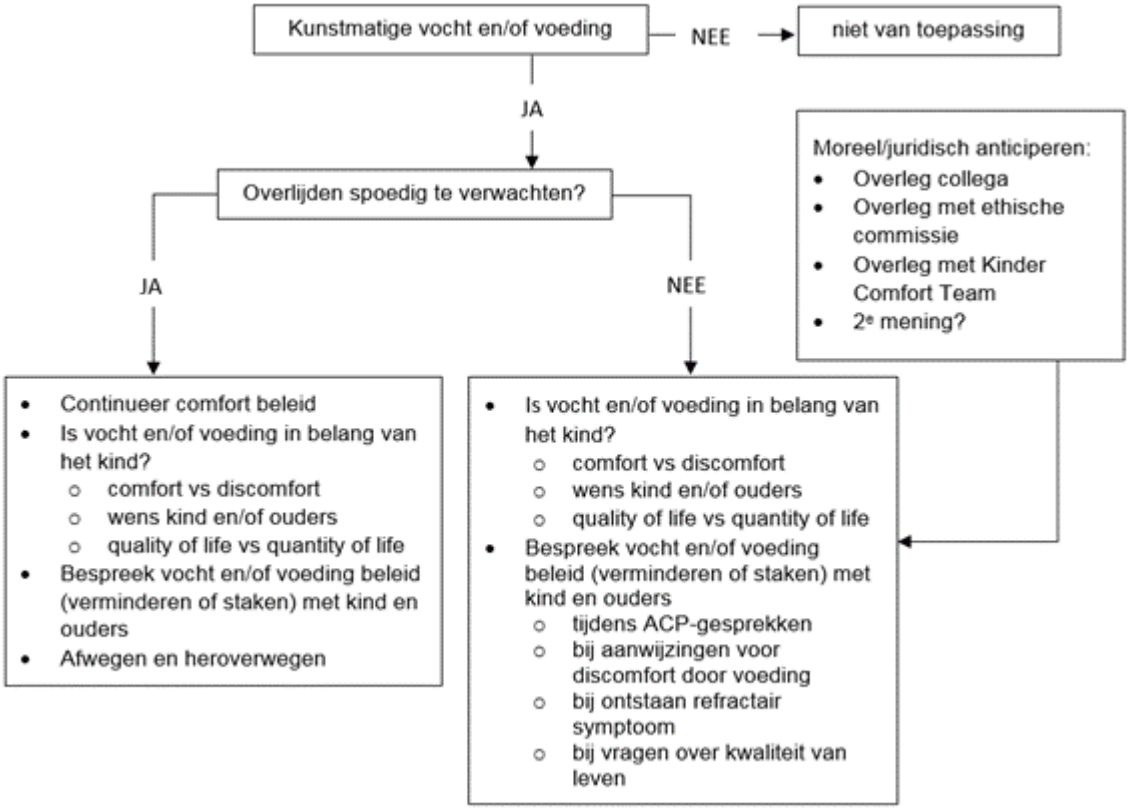
Het grootste deel van de benodigde materialen wordt niet vergoed door de ziektekostenverzekering en is verkrijgbaar bij de drogist.

Kader 1 Mond- en lipverzorging voor kinderen

Impact op zorgverleners

Het onthouden van vocht en voeding kan een dilemma zijn voor en tussen ouders en zorgverleners. Zorgverleners ervaren beslissingen rondom niet starten of staken van (kunstmatige) voeding en/of vocht als belastend en ingewikkelder dan de beslissing over het niet starten of staken van andere medische behandelingen (4).

Voor zorgverleners kan de vraag of een kind wel of geen kwaliteit van leven heeft en vocht en/of voeding nog van belang is, leiden tot een medisch ethisch dilemma (7). Een moreel beraad kan hierbij helpend zijn. Het is van belang dat professionele organisaties een (interne) training hebben inzake besluitvorming rondom het levenseinde waaronder de besluitvorming rondom het niet starten of staken van (kunstmatige) vocht en/of voeding.



Figuur 1 Flowchart/beslisboom proces kunstmatige vocht- en voeding onthouding

Literatuur

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Literatuur

1. Koninklijke Nederlandsche Maatschappij tot bevordering der Geneeskunst, Verzorgenden en Verpleegkundingen Nederland. Handreiking zorg voor mensen die bewust afzien van eten en drinken om het levenseinde te bespoedigen 2014. Available from: Bewust afzien van eten en drinken | KNMG
2. Wolfe J, Hinds P. Textbook of Interdisciplinary Pediatric Palliative Care: Saunders; 2011.
3. Goldman A, Hain R, Liben S. Oxford Textbook of Palliative Care for Children: Oxford University Press; 2012.
4. Anderson A-K, Burke K, Bendle L, Koh M, McCulloch R, Breen M. Artificial nutrition and hydration for children and young people towards end of life: consensus guidelines across four specialist paediatric palliative care centres. BMJ Supportive & Palliative Care. 2019:bmjspcare-2019-001909.
5. National Institute for Health and Care Excellence. End of life care for infants, children and young people with life-limiting conditions: planning and management. [Internet]. London: NICE; 2016 [cited 2021 March 1].
6. Nederlands Kenniscentrum Farmacotherapie bij Kinderen. Kinderformularium. [Available from: https://kinderformularium.nl.
7. Diekema DS, Botkin JR. Clinical report--Forgoing medically provided nutrition and hydration in children. Pediatrics. 2009;124(2):813-22.
8. Rapoport A, Shaheed J, Newman C, Rugg M, Steele R. Parental Perceptions of Forgoing Artificial Nutrition and Hydration During End-of-Life Care. Pediatrics. 2013;131(5):861.
9. Chabot BE. Auto-Euthanasie, Verborgen stervenswegen in gesprek met naasten. Amsterdam: Uitgeverij Bakker; 2007.

Bijlagen

Vastgesteld: 28-11-2022 Regiehouder: NVK

Geldigheid

Actualisatie

Deze richtlijn is goedgekeurd op 9-11-2022. De Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) is als regiehouder van deze richtlijn de eerstverantwoordelijke om bij te houden of een richtlijn geüpdatet moet worden. Zo nodig wordt de richtlijn tussentijds op onderdelen bijgesteld. De geldigheidstermijn van de richtlijn is maximaal 5 jaar na vaststelling. Indien de richtlijn dan nog actueel wordt bevonden, wordt de geldigheidsduur van de richtlijn verlengd.

Houderschap richtlijn

De regiehouder van de richtlijn (NVK) moet kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste deskundigheid tot stand is gekomen. De ontwikkeling en herziening van deze richtlijn werd ondersteund door het IKNL en gefinancierd door ZonMw. IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Juridische betekenis van richtlijnen

De richtlijn bevat aanbevelingen van algemene aard. Het is mogelijk dat deze aanbevelingen in een individueel geval niet van toepassing zijn. Er kunnen zich feiten of omstandigheden voordoen waardoor het wenselijk is dat in het belang van de patiënt van de richtlijn wordt afgeweken. Wanneer van de richtlijn wordt afgeweken, dient dit beargumenteerd gedocumenteerd te worden. De toepassing van de richtlijnen in de praktijk is de verantwoordelijkheid van elke zorgverlener, zowel BIG geregistreerd als niet BIG geregistreerd.

Algemene gegevens

In deze bijlage vindt u de algemene gegevens van deze richtlijn zoals:

- Initiatief
- Regiehouderschap
- Financiering
- Procesbegeleiding
- Autoriserende en instemmende verenigingen
- Overige betrokken partijen

Samenstelling werkgroep

Leden Kerngroep

Naam	Rol	Expertise
Dr. Erna M. C. Michiels	Voorzitter	Kinderoncologie, Kinderpalliatieve zorg

Prof. Dr. Mr. A. A. Eduard Verhagen	Vicevoorzitter	Kindergeneeskunde, Kinderpalliatieve zorg
MSc. Kim C. van Teunenbroek	Coördinator	Richtlijnontwikkeling (promovendus)
Prof. Dr. Leontien M. C. Kremer	Adviseur	Richtlijnontwikkeling, Kindergeneeskunde, Kinderoncologie
Dr. Renée L. Mulder	Adviseur	Richtlijnontwikkeling, Kinderoncologie
Mw. Hester Rippen	Patiëntvertegenwoordiger (Stichting Kind en Ziekenhuis)	
Dhr. Johannes M. A. Verheijden	Patiëntvertegenwoordiger (Kenniscentrum Kinderpalliatieve zorg)	
Ondersteuning IKNL		
Mw. Brigitt C.M. Borggreve	Procesbegeleider (adviseur palliatieve zorg)	
MA. MSc. Fleur Godrie	Procesbegeleider (adviseur palliatieve zorg) (tot 1 april 2022)	
Drs. Inge D. van Trigt	Procesbegeleider (adviseur palliatieve zorg) (vanaf 1 april 2022)	
Mw. Francis E.A.H. Essers	Secretaresse	

Leden Werkgroep

Naam	Beroepsvereniging	Beroep	Werkgroep - Rol
Jeffry Looijestein	NIP/LVMP	GZ psycholoog	Angst & Depressie - Voorzitter Psychologische interventies - Meelezer
Jolanda Schieving	NVKN	Kinderneuroloog	Delier – Voorzitter Neurologische Symptomen - Voorzitter
Carin Delsman-van Gelder	NVKN	Kinderarts in opleiding	Delier – Voorzitter Neurologische symptomen – Voorzitter Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Marinka de Groot	V&VN	Verpleegkundig specialist kinderpalliatieve zorg	Dyspneu – Voorzitter Reutelen – Werkgroep lid Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Dr. Katja M.J. Heitink-Polle	NVK	Kinderhemato-oncoloog	Hematologische verschijnselen - Voorzitter
Inge Ahout	NVK	Kinderarts	Hoesten – Voorzitter Reutelen – Voorzitter Misselijkheid & Braken - Werkgroep lid
Annemie Galimont	NVDV	Kinderdermatoloog	Huidklachten - Voorzitter

Karin Bindels-de Heus	NVK	Kinderarts - EAA	Misselijkheid & Braken - Voorzitter Praktische en sociale ondersteuning – Meelezer ACP & gezamenlijke besluitvorming – Meelezer
Maarten Mensink	NVA	Kinder anesthesioloog	Pijn - Voorzitter
Selma Mulder	Ergotherapie NL	Kinder ergotherapeut	Vermoeidheid - Voorzitter Neurologische symptomen - Meelezer
Netteke Schouten-van Meeteren	NVK	Kinderarts, oncoloog	Refractaire symptomen – Voorzitter
Marijke Kars	V&VN	Associate professor Kinderverpleegkundige	ACP & gezamenlijke besluitvorming – Voorzitter Culturele, spirituele & religieuze ondersteuning – Meelezer Zorg bij verlies en rouw - Covoorzitter
Jurrianne Fahner	NVK	Kinderarts Onderzoeker kinderpalliatieve zorg	ACP & gezamenlijke besluitvorming – Covoorzitter (ACP)
Dr. Mirjam A. de Vos-Broerse	NVO	Orthopedagoog, Senior onderzoeker kinderpalliatieve zorg	ACP & gezamenlijke besluitvorming – Covoorzitter (gezamenlijke besluitvorming)
Petra Honig-Mazer	NIP/LVMP	Psychotherapeut	Psychologische interventies – Voorzitter Sociale en praktische ondersteuning - Voorzitter
Nette Falkenburg	VGVZ	Geestelijk verzorger	Culturele, spirituele & religieuze ondersteuning - Voorzitter Zorg bij verlies & Rouw - Meelezer
Eline Kochen	Palliactief	Promovendus & psycholoog verlies en rouw	Zorg bij verlies & Rouw - Voorzitter
Karolien Kisman	Persoonlijke titel	Huisarts, Kaderarts palliatieve zorg	Organisatie van zorg - Voorzitter
Esther van den Bergh	NIP/LVMP/VGCT/VEN	Klinisch psycholoog	Angst & Depressie – Werkgroep lid Zorg bij verlies & rouw – Werkgroep lid Vermoeidheid – Werkgroep lid
Kim van der Schoot	NIP/LVMP	GZ psycholoog	Angst & Depressie – Werkgroep lid

Hennie Knoester	NVK	Kinderarts-intensivist	Delier – Werkgroep lid Psychologische interventies – Meelezer Sociale en praktische ondersteuning - Meelezer
Mariska Nieuweboer	V&VN	Kinderoncologisch verpleegkundige	Dyspneu – Werkgroep lid Hematologische verschijnselen – Werkgroep lid Pijn – Werkgroep lid
Willemien de Weerd	NVK	Kinderarts	Dyspneu – Werkgroep lid Hematologische verschijnselen – Werkgroep lid Huidklachten – Meelezer
Saskia Gisschler	NVK	Kinderarts, intensivist	Hematologische verschijnselen – Werkgroep lid Refractaire symptomen – Werkgroep lid Huidklachten - Meelezer
Arno Colenbrander	NVK	Kinderarts	Hoesten – Werkgroep lid Reutelen – Werkgroep lid
Govert Brinkhorst	NVK	Kinderarts, longarts	Hoesten – Werkgroep lid Reutelen – Werkgroep lid
Dr. Leo van Vlimmeren	NVFK	Kinderfysiotherapeut	Hoesten – Werkgroep lid Reutelen – Werkgroep lid
Suzanne Pasmans	NVDV	Kinderdermatoloog, immunoloog	Huidklachten – Werkgroep lid
Barbara de Koning	NVK	Kinderarts, MDL arts	Misselijkheid & Braken – Werkgroep lid
Irma Rigter	NVZA	Ziekenhuisapotheker	Misselijkheid & Braken – Werkgroep lid
Christel Rohrich	VRA	Kinderrevalidatiearts	Neurologische symptomen – Werkgroep lid Organisatie van zorg – Meelezer Vermoeidheid – Meelezer
Karin Geleijns	NVN	Neuroloog	Neurologische symptomen – Werkgroep lid
Ellen Siegers-Bennink	V&VN	Pijnconsulent	Pijn – Werkgroep lid
Tanneke Snijders-Groenendijk	BPSW	Medisch maatschappelijk werker	Vermoeidheid – Werkgroep lid

Dr. Mattijs W. Alsem	VRA	Kinderrevalidatiearts	Vermoeidheid – Werkgroep lid Organisatie van zorg – Werkgroep lid ACP & gezamenlijke besluitvorming - Meelezer Psychologische interventies – Meelezer Sociale en praktische ondersteuning - Meelezer
Liesbeth Ruijgrok	NVZA	Ziekenhuisapotheker	Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Laurent Favie	NVZA	Ziekenhuisapotheker	Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Cindy Joosen	V&VN-VS	Verpleegkundig specialist kinderpalliatieve zorg	Refractaire symptomen – Werkgroep lid Dyspneu – Meelezer Reutelen - Meelezer
Linda Corel	NVK	Kinderarts, intensivist	Refractaire symptomen – Werkgroep lid Dyspneu – Meelezer Hematologische verschijnselen – Meelezer Hoesten – Meelezer Reutelen – Meelezer
Dr. Ilse Zaal-Schuller	NVAVG	Arts verstandelijk gehandicapten, kaderarts palliatieve zorg i.o.	Refractaire symptomen – Werkgroep lid ACP & gezamenlijke besluitvorming – Covoorzitter
Hilda Mekelenkamp	V&VN	Kinderverpleegkundige	Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Suzanne van de Vathorst	Persoonlijke titel	Professor medische ethiek	Refractaire symptomen – Werkgroep lid
Loes Berkhout	VGVZ	Geestelijk verzorger	ACP & gezamenlijke besluitvorming – Werkgroep lid Culturele, spirituele & religieuze ondersteuning – Meelezer Psychologische interventies - Meelezer
Rosa Geurtzen	Persoonlijke titel	Neonatoloog	ACP & gezamenlijke besluitvorming – Werkgroep lid
Nellie van Wageningen	MPZ	Medisch pedagogisch zorgverlener	Psychologische interventies – Werkgroep lid Sociale en praktische ondersteuning - Werkgroep lid

Carolien Huizinga	Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg	Beleidsadviseur	Organisatie van zorg – Werkgroep lid tot 1-1-2022
Mara van Stiphout	Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg	Beleidsadviseur	Organisatie van zorg – Werkgroep lid vanaf 1-1-2022
Liesbeth Rietveld	V&VN	Kinderverpleegkundige	Organisatie van zorg – Werkgroep lid
Bas Oude Ophuis	NVvP	Kind en jeugd psychiater	Angst & depressie - Meelezer
Lisette 't Hart-Kerkhoffs	NVvP	Kind en jeugd psychiater	Delier – Meelezer
Drs. Carla C.M. Juffermans	Persoonlijke titel	Huisartsdocent, Kaderhuisarts Palliatieve zorg	Dyspneu – Meelezer Hematologische verschijnselen – Meelezer Hoesten – Meelezer
Emmy Räkers	NVAVG	Huisarts, arts verstandelijk gehandicapten	Neurologische symptomen – Meelezer
Henriette Sjouwke	NVAVG	Kaderarts palliatieve zorg	Neurologische symptomen – Meelezer
Tom de Leeuw	NVA	Kinder anesthesioloog	Pijn – Meelezer
Jennifer van Dijk	NIP	Psycholoog	Pijn – Meelezer
Anne Weenink	MPZ	Medisch pedagogisch zorgverlener	Organisatie van zorg - Meelezer Pijn – Meelezer Refractaire symptomen - Meelezer ACP & Gezamenlijke besluitvorming – Meelezer
Elise van de Putte	NVK	Kinderarts sociale pediatrie	Vermoeidheid – Meelezer Pijn – Meelezer
Hanneke Heinen	MPZ	Medisch pedagogisch zorgverlener	Vermoeidheid – Meelezer
Anne Haag	MPZ	Medisch pedagogisch zorgverlener	Psychologische interventies – Meelezer Sociale en praktische ondersteuning – Meelezer
Annelies Gijsbertsen-Kool	V&VN	Kinderverpleegkundige	Zorg bij verlies & Rouw - Meelezer
Tanja van Roosmalen	Persoonlijke titel	Rouwtherapeut, orthopedagoog	Zorg bij verlies & Rouw – Werkgroep lid

Belangenverklaringen

Om de beïnvloeding van de richtlijnontwikkeling of formulering van de aanbevelingen door conflicterende belangen te minimaliseren zijn de leden van de werkgroep gemandateerd door de wetenschappelijke en beroepsverenigingen.

Alle leden van de richtlijnwerkgroep en klankbordgroep hebben verklaard onafhankelijk gehandeld te hebben bij het opstellen van de richtlijn. Een onafhankelijkheidsverklaring 'Code ter voorkoming van oneigenlijke beïnvloeding door belangenverstrengeling' zoals vastgesteld door onder meer de KNAW, KNMG, Gezondheidsraad, CBO, NHG en Federatie Medisch Specialisten is door werkgroepleden bij aanvang en bij afronding van het traject ingevuld. De bevindingen zijn schriftelijk vastgelegd in de belangenverklaring en opvraagbaar via richtlijnen@pznl.nl.

Inbreng patientenperspectief

Om zorggebruikers goed te betrekken bij de herziening van de richtlijn 'Palliatieve zorg bij kinderen' hebben Stichting Kind en Ziekenhuis en Kenniscentrum Kinderpalliatieve Zorg een klankbordgroep van ouders (ouderpanel) opgericht voor de richtlijnen 'Palliatieve zorg voor kinderen'. Het ouderpanel bestaat uit tien ouders met wie alle richtlijnteksten in 6 bijeenkomsten zijn besproken en van commentaar voorzien.

Het ouderpanel heeft naar alle teksten gekeken vanuit het perspectief van kind en gezin én de ervarings-deskundigheid van de deelnemers. Op basis daarvan is commentaar geleverd aan de verschillende richtlijnwerkgroepen

Knelpunteninventarisatie

Link hier door naar de factsheet 'Knelpunten palliatieve zorg voor kinderen'.
De factsheet bevat de verzamelde gegevens uit de knelpunteninventarisatie van zowel patiënten en naasten als zorgverleners.

Zoekverantwoording

In deze bijlage vindt u de gehele zoekverantwoording van deze richtlijn.

Evidence tabellen en GRADE-profielen

In deze bijlage vindt u de evidence tabellen en GRADE-profielen van deze richtlijn.

Methode

In deze bijlage vindt u de methodiek die toegepast is voor de ontwikkeling van deze richtlijn.

Kennislacunes

In deze bijlage vindt u de kennislacunes die de werkgroepen geidentificeerd hebben bij de ontwikkeling van deze richtlijn.

Communicatie en implementatie

Het communicatie- en implementatieplan bij deze richtlijn is een belangrijk hulpmiddel om effectief de aanbevelingen uit deze richtlijn te implementeren voor de verschillende disciplines. Bevorderen van het toepassen van de richtlijn in de praktijk begint met communicatie: een brede bekendmaking en verspreiding van de richtlijn.

Bij verdere implementatie gaat het om gerichte interventies per beroepsgroep. Dit om te bevorderen dat zorgverleners de nieuwe kennis en kunde opnemen in hun routines van de palliatieve zorgpraktijk, inclusief borging daarvan. Als onderdeel van elke richtlijn stelt IKNL samen met de richtlijnwerkgroep een implementatieplan op. Activiteiten en interventies voor verspreiding en implementatie vinden zowel op landelijk als regionaal niveau plaats. Deze kunnen eventueel ook op maat gemaakt worden per instelling of specialisme. Informatie hierover is te vinden op www.palliaweb.nl/onderwijs-en-opleiden-palliatieve-zorg. IKNL werkt als lidorganisatie van PZNL (de coöperatie Palliatieve Zorg Nederland) samen met andere partijen om opleidingen en trainingsmaterialen te ontwikkelen die aansluiten bij en toepasbaar zijn in de praktijk.

Indien uw vereniging belangstelling heeft voor het communicatie- en implementatieplan, of een bijdrage wil leveren aan de verspreiding en implementatie van de richtlijn voor uw beroepsgroep dan kunt u dit opvragen en/of kenbaar maken via richtlijnen@iknl.nl.

Afkortingen

ACP	Advance Care Planning (proactieve zorgplanning)
CT-scan	Computed Tomography scan
CVA	Cerebro Vasculair Accident
dd	per dag
EEG	elektrocardiogram
ECMO	extra corporele membraam oxygenatie
IM	intramusculair
IV	intraveneus
IZP	ndividueel Zorg Plan
JGZ	Jeugd Gezondheids Zorg
KCT	Kinder Comfort Team
MRI	Magnetic Resonance Imaging
NICE	National Institute for Health & Care Excellence
NIK	Netwerk Integrale Kindzorg
NRS	Numeric Rating Scale
p.o.	per os (oraal)

RCT	Randomized Controlled Trial
SC	subcutaan
VAS	Visual Analogue Scale (visueel analoge schaal)
WGBO	Wet Geneeeskundige Behandelings Overeenkomst
(Z)EVMB	(Zeer) Ernstig Verstandelijke en Meervoudige Beperkingen

☐ Vergelijking aanbevelingen uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2013 en richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2022

De hoofdstukken uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2013 (herkenning en behandeling van symptomen, besluitvorming en organisatie van zorg), zijn in de nieuwe versie van de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2022 herzien. Om inzicht te geven in de veranderingen in aanbevelingen uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2013 is in deze bijlage een vergelijking gemaakt tussen de aanbevelingen uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2013 en de aanbevelingen uit de richtlijn palliatieve zorg voor kinderen 2022.