Verstandelijke beperking, palliatieve zorg voor mensen

Vastgesteld op: 17-10-2022
Methode: evidence based
Regiehouder: NVAVG
Gegenereerd op: 31-07-2026
Bron: https://palliaweb.nl/richtlijnen-palliatieve-zorg/richtlijn/zorg-voor-mensen-met-verstandelijke-beperking

stichting pzNL

pallialine

Inhoudsopgave

VERSTANDELIJKE BEPERKING, PALLIATIEVE ZORG VOOR MENSEN 17

Markering 17
Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking 17
Syndroomspecifieke kenmerken in de palliatieve fase 17
Communicatie tijdens de palliatieve fase 18
Wilsbekwaamheid 18
Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling 19
Pro-actieve zorgplanning 19
Individueel zorgplan 20
Interdiscipinaire zorg 21
De mantelzorger 21
Deskundigheid 21
Meetinstrumenten 22
Diagnostiek en behandeling van symptomen 22
Angst en depressie 22
Dementie 22
Delier 22
Dyspnoe 23
Epilepsie 23
Klachten van de mond- en keelholte 24
Obstipatie 24
Pijn 24
Reflux 25
Slikproblemen 25
Probleemgedrag/moeilijk verstaanbaar gedrag 25
Palliatieve sedatie 26
Euthanasie 26
Afscheid nemen, rouw en nazorg 26
Links voor meer informatie 26

INLEIDING 27

Inleiding 27
Ontwikkelingen gehandicaptenzorg 27
Doel van de richtlijn 27
Doelpopulatie 28
Doelgroep 28
Werkwijze 28
Referenties 29

MARKERING 30

Aanbevelingen 30
Uitgangsvraag 30
Aanbevelingen 30
Referenties 30
Literatuurbespreking 31
Overwegingen 31
Inleiding 31
Markering 31
Doelen van markering 32
Achteruitgang 32
Instrumenten 34
Kwetsbaarheidsindex 34
Kwetsbaarheidsindex 34

Niet pluis gevoel 34
Surprise Question 34
PALLI-vragenlijst 34
SPICT 34
MDO 34
Kwaliteit van bewijs 35
Cliëntperspectief 35
Professioneel perspectief 35
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 36
Balans van gewenste en ongewenste effecten 36
Rationale voor de aanbeveling 36

KENMERKEN VAN PALLIATIEVE ZORG BIJ MENSEN MET EEN VERSTANDELIJKE BEPERKING 37

Aanbevelingen 37
Uitgangsvraag 37
Aanbevelingen 37
Literatuurbespreking 37
Inleiding 37
Literatuuronderzoek 37
Algemene beschrijving van de literatuur 38
Kwaliteit van het bewijs 39
Kwaliteit van bestaan 39
Mate van tevredenheid 39
Conclusies 40
Overwegingen 40
Kwaliteit van bewijs 40
Samenvatting 41
Leefstijlproblematiek 43
Cliëntenperspectief 43
Professioneel perspectief 43
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 43
Rationale voor de aanbeveling 43
Referenties 44

SYNDROOMSPECIFIEKE KENMERKEN 46

Aanbevelingen 46
Uitgangsvraag 46
Aanbevelingen 46
Syndroomoverstijgende aanbevelingen 46
Syndroomspecifieke aanbevelingen 46
Literatuurbespreking 46
Inleiding 46
Literatuuronderzoek 47
Overwegingen 47
Samenvatting 47
Cliëntenperspectief 47
Professioneel perspectief 47
Kosten 47
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 48
Balans van gewenste en ongewenste effecten 48
Referenties 48

22Q11.2 DELETIESYNDROOM 51

Aanbevelingen 51
Uitgangsvraag 51
Aanbevelingen 51
Literatuurbespreking 51
Algemene beschrijving van de literatuur 51

Kwaliteit van het bewijs 51
Leeftijd bij overlijden 51
Mortaliteit 51
Doodsoorzaken 52
Conclusies 52

CHARGE-SYNDROOM 53

Aanbevelingen 53
Uitgangsvraag 53
Aanbevelingen 53
Literatuurbespreking 53
Algemene beschrijving van de literatuur 53
Kwaliteit van het bewijs 53
Leeftijd bij overlijden 53
Mortaliteit 53
Doodsoorzaken 54
Conclusies 54

CORNELIA DE LANGE SYNDROOM 55

Aanbevelingen 55
Uitgangsvraag 55
Aanbevelingen 55
Literatuurbespreking 55
Algemene beschrijving van de literatuur 55
Kwaliteit van het bewijs 55
Leeftijd bij overlijden 55
Mortaliteit 55
Doodsoorzaken 55
Conclusies 56

DOWNSYNDROOM 57

Aanbevelingen 57
Uitgangsvraag 57
Aanbevelingen 57
Literatuurbespreking 57
Algemene beschrijving van de literatuur 57
Kwaliteit van het bewijs 58
Leeftijd bij overlijden 58
Mortaliteit 58
Doodsoorzaken 59
Conclusies 59

FOETAAL ALCOHOLSYNDROOM 60

Aanbevelingen 60
Uitgangsvraag 60
Aanbeveling 60
Literatuurbespreking 60
Algemene beschrijving van de literatuur 60
Kwaliteit van het bewijs 60
Leeftijd bij overlijden 60
Mortaliteit 60
Doodsoorzaken 60
Conclusies 61

FRAGIELE X SYNDROOM 62

Aanbevelingen 62

Uitgangsvraag 62
Aanbevelingen 62
Literatuurbespreking 62
Algemene beschrijving van de literatuur 62
Kwaliteit van het bewijs 62
Leeftijd bij overlijden 62
Mortaliteit 62
Doodsoorzaken 62
Conclusies 62

NEUROFIBROMATOSE 1 64

Aanbevelingen 64
Uitgangsvraag 64
Aanbevelingen 64
Literatuurbespreking 64
Algemene beschrijving van de literatuur 64
Kwaliteit van het bewijs 64
Leeftijd bij overlijden 64
Mortaliteit 65
Doodsoorzaken 65
Conclusies 65

NOONAN SYNDROOM 66

Aanbevelingen 66
Uitgangsvraag 66
Aanbeveling 66
Literatuurbespreking 66
Algemene beschrijving van de literatuur 66
Kwaliteit van het bewijs 66
Leeftijd bij overlijden 66
Mortaliteit 66
Doodsoorzaken 66
Conclusies 66

PRADER-WILLI SYNDROOM 68

Aanbevelingen 68
Uitgangsvraag 68
Aanbevelingen 68
Literatuurbespreking 68
Algemene beschrijving van de literatuur 68
Kwaliteit van het bewijs 68
Leeftijd bij overlijden 68
Mortaliteit 69
Doodsoorzaken 69
Conclusies 70

RETT SYNDROOM EN ANDERE MECP2- GERELATEERDE STOORNISSEN 71

Aanbevelingen 71
Uitgangsvraag 71
Aanbevelingen 71
Literatuurbespreking 71
Algemene beschrijving van de literatuur 71
Kwaliteit van het bewijs 71
Leeftijd bij overlijden 71
Mortaliteit 72
Doodsoorzaken 72
Conclusies 72

TUBEREUZE SCLEROSE COMPLEX 74

Aanbevelingen 74
Uitgangsvraag 74
Aanbevelingen 74
Literatuurbespreking 74
Algemene beschrijving van de literatuur 74
Kwaliteit van het bewijs 74
Leeftijd bij overlijden 74
Mortaliteit 74
Doodsoorzaken 74
Conclusies 75

WILLIAMS-BEUREN SYNDROOM 76

Aanbevelingen 76
Uitgangsvraag 76
Aanbeveling 76
Literatuurbespreking 76
Algemene beschrijving van de literatuur 76
Kwaliteit van het bewijs 76
Leeftijd bij overlijden 76
Mortaliteit 76
Doodsoorzaken 76
Conclusies 76

ANGELMAN SYNDROOM 78

Aanbevelingen 78
Uitgangsvraag 78
Aanbeveling 78
Literatuurbespreking 78
Algemene beschrijving van de literatuur 78
Leeftijd bij overlijden 78
Conclusies 78

COMMUNICATIE TIJDENS DE PALLIATIEVE FASE 79

Aanbevelingen 79
Uitgangsvragen 79
Aanbevelingen 79
Literatuurbespreking 80
Overwegingen 80
Inleiding 80
Communicatieprofielen 80
Totale Ondersteunde Communicatie en Ondersteunde Communicatie (TOC/OC) 80
Apps en andere communicatiemiddelen 81
Communicatieapparaten 81
Kenniskader opbouwen 81
Begripsvermogen 81
Betrokkenen 82
Ondersteuning 82
Inzet in de palliatieve fase 83
Samenvatting/conclusie 84
Cliëntperspectief 84
Rol van de naasten 84
Rol van de zorgverleners 85
Professioneel perspectief 85
Kosten 85
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 85
Balans van gewenste en ongewenste effecten 85

Referenties 86

JURIDISCH KADER 87

WILSBEKWAAMHEID 88

Aanbevelingen 88
Uitgangsvragen 88
Aanbevelingen 88
Literatuurbespreking 88
Overwegingen 88
Kwaliteit van bewijs 89
Cliëntenperspectief 89
Professioneel perspectief 90
Kosten 90
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 90
Referenties 90

WETTELIJKE VERTEGENWOORDIGING 92

Aanbevelingen 92
Uitgangsvraag 92
Aanbevelingen 92
Wettelijke regelingen 92
Leeftijdsgrenzen 92
Wilsbekwaam 92
Vormen van vertegenwoordiging 92
Grenzen van vertegenwoordiging 93
Vertegenwoordiging bij een wilsbekwame cliënt 93
Vertegenwoordiging bij een wilsonbekwame cliënt 93
Grenzen van vertegenwoordiging 93
Literatuurbespreking 94
Referenties 94

BESLUITVORMING RONDOM DIAGNOSTIEK EN BEHANDELING 95

Aanbevelingen 95
Uitgangsvragen 95
Aanbevelingen 95
Literatuurbespreking 95
Overwegingen 95
Stappen van een gezamenlijk besluitingsproces 97
1. Aankondigen van de beslissing, waarbij artsen benoemen dat er (nagenoeg) gelijkwaardige opties zijn 97
2. Informeren over de behandelopties en alle voor- en nadelen hiervan 97
3. Exploreren van de behandelvoorkeuren 97
4. Het nemen van de beslissing 98
Cliëntenperspectief 98
1. Het La Trobe ondersteuningskader 99
2. Canadese consensus richtlijnen 2018 99
3. Watsons ondersteunende besluitvormingskader 99
4. SamenSpraak: gesprekshulpmiddel voor in de palliatieve fase 99
Professioneel perspectief 99
Kosten 100
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 100
Balans van gewenste en ongewenste effecten 100
Rationale voor de aanbeveling 100
Referenties 101

STRUCTUUR EN PROCES 104

PROACTIEVE ZORGPLANNING (ACP) 105

Aanbevelingen 105
Uitgangsvraag 105
Aanbevelingen 105
Literatuurbespreking 105
Zoeken naar wetenschappelijk bewijs 105
In- en exclusiecriteria 106
Beschrijving van de studies 106
Systematische reviews 106
RCT's 106
Observationele studies 107
Risk of bias 107
Beschrijving van de resultaten 107
Patiënttevredenheid 107
Kwaliteit van leven 108
Kwaliteit van leven vragenlijsten 108
Symptoom vragenlijsten 108
Kwaliteit van leven van mantelzorger 108
Belasting van de patiënt (in tijd en ervaring) 108
Belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring) 108
Belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring) 109
Kosten 109
Kwaliteit van sterven 109
Conclusies 109
Overwegingen 109
Cliëntenperspectief 110
Professioneel perspectief 110
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 110
Balans van gewenste en ongewenste effecten 110
Referenties 110

INDIVIDUEEL ZORGPLAN 113

Aanbevelingen 113
Uitgangsvragen 113
Aanbevelingen 113
Literatuurbespreking 114
Overwegingen 114
Inleiding 114
Uitgangsvraag: Wat moet worden vastgelegd in het individueel zorgplan ten behoeve van de palliatieve zorg? 114
Het zorgplan in de palliatieve fase 115
Uitgangsvraag: Welke inbreng hebben de cliënt en diens naasten/vertegenwoordigers in het vaststellen en uitvoeren van het individueel zorgplan in de palliatieve fase? 116
Uitgangsvraag: Hoe kan ervoor worden gezorgd dat de besprekingsfrequentie van het zorgplan gelijke tred houdt met de dynamiek in het palliatieve proces? 117
Uitgangsvraag: Waar kunnen gemaakte afspraken het best worden vastgelegd zodat deze voor alle betrokkenen op de gewenste momenten toegankelijk zijn? 117
Samenvatting/conclusie 117
Cliëntperspectief 117
Perspectief van de zorgverleners 118
Referenties 118

INTERDISCIPLINAIRE ZORG 119

Aanbevelingen 119
Uitgangsvraag 119
Aanbevelingen 119
Literatuurbespreking 119
Overwegingen 119
Cliëntenperspectief 120

Professioneel perspectief 120
Balans van gewenste en ongewenste effecten 120
Rationale voor de aanbevelingen 120
Referenties 120

DE MANTELZORGER 121

Aanbevelingen 121
Uitgangsvragen 121
Aanbevelingen 121
Literatuurbespreking 121
Overwegingen 121
Inleiding 121
Kwaliteit van bewijs 122
Cliëntenperspectief 122
Professioneel perspectief 122
Referenties 122

DESKUNDIGHEID 124

Aanbevelingen 124
Uitgangsvragen 124
Aanbevelingen 124
Literatuurbespreking 124
Overwegingen 124
Referenties 125

MEETINSTRUMENTEN 126

Aanbevelingen 126
Uitgangsvraag 126
Aanbevelingen 126
Literatuurbespreking 126
Inleiding 126
Overwegingen 129
Voorafgaand aan de palliatieve fase 129
Markering van de palliatieve fase 129
Multidimensioneel meetinstrument 129
Meetinstrumenten bij veel voorkomende symptomen en aandoeningen bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase 129
Kwaliteit van bewijs 130
Samenvatting 130
Cliëntenperspectief 131
Professioneel perspectief 131
Kosten 131
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 131
Balans van gewenste en ongewenste effecten 131
Referenties 131

DIAGNOSTIEK EN BEHANDELING VAN SYMPTOMEN 133

ANGST EN DEPRESSIE 134

Aanbevelingen 134
Uitgangsvragen 134
Aanbevelingen 134
Literatuurbespreking 134
Inleiding 134
Angst 134
Depressie 135
Meetinstrumenten voor mensen met een verstandelijke beperking 135

Anxiety, Depression And Mood Scale (ADAMS) /Angst, Depressie en Stemming Schaal (ADESS) (2018) 135
Assessment of Dual Diagnosis (ADD) 136
Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) en Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II) 136
Fear Survey for Adults with Mental Retardation (FSAMR) 136
Glasgow Anxiety Scale for people with an Intellectual Disability (GAS-ID) 136
Mini Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability (Mini PAS-ADD) 136
Mood and Anxiety Semi-Structured (MASS) 136
Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability Checklist (PAS-ADD Checklist) 136
Psychopathology in Autism Checklist (PAC) 136
Psychopathology checklists for Adults with Intellectual Disability (P-AID) 137
Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Informant (PIMRA-I) 137
Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Self-report (PIMRA-SR) 137
Zung Anxiety Scale (ZAS) 137
Conclusies 137
Overwegingen 139
Diagnostiek 139
Angst: Diagnose en behandeling 139
Depressie: Diagnose en behandeling 139
Referenties 140

DEMENTIE 141

Aanbevelingen 141
Uitgangsvraag 141
Aanbevelingen 141
Literatuurbespreking 141
Meetinstrumenten voor mensen met een verstandelijke beperking 141
Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities (DSQIID) 141
Adaptive behaviour dementia questionnaire (ABDQ) 141
Gedye Dementia Scale for Down Syndrome (G-DSDS) 141
Cambridge examination for mental disorders of the elderly modified for use assessing people with Down syndrome (CAMDEX-DS) 142
Cambridge cognitive examination modified for use in a group with Down syndrome (CAMCOG-DS) 142
Dementia questionnaire for people with learning disabilities (DLD) 142
Down syndrome mental status examination (DSMSE) 142
Cognitive scale for Down syndrome (CS-DS) 142
Prudhoe Cognitive Function Test (PCFT) 142
Algemene tests voor opsporing van dementie 142
Mini-Mental State Examination (MMSE) 142
Severe impairment battery (SIB) 143
Rivermead behavioural memory test (RBMT-3) 143
Dementia Rating Scale (DRS) 143
Test for severe impairment (TSI) 143
Neurotrax computerized moderate to severe impairment battery 143
Korte cognitieve tests 143
Verbale geheugentests 143
Visuele geheugentests 143
Gecomputeriseerde instrumenten 144
Stadiëring van dementie 144
Instrumenten voor laagopgeleide en/of ongeletterde personen 144
Conclusies 145
Overwegingen 147
Kwaliteit van bewijs 147
Handvatten in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking en dementie 148
Referenties 148

DELIER 149

Aanbevelingen 149
Uitgangsvraag 149

Aanbevelingen 149
Literatuurbespreking 149
Inleiding 149
Tests specifiek ontwikkeld voor personen met verstandelijke beperking 150
Confusion Assessment Method (CAM) 150
Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit (CAM-ICU) 150
Delier Rating Scale (DRS) 151
Cognitive Test for Delier (CTD) 151
Elektro-encefalografie (EEG) 151
Short-Portable Mental Status Questionnaire (SPMSQ) 151
4A's Test (4AT) 151
Simple Query for Easy Evaluation of Consciousness (SQEEC) 151
Digit Span Test (DST) 151
Abbreviated Mental Test (AMT) 151
Months of the year backwards (MOTYB) 152
Single Question in Delier (SQiD) 152
Richmond Agitation Sedation Scale (RASS) 152
Delier Observation Screening Scale (DOSS) 152
Andere instrumenten 152
Conclusies 152
Overwegingen 154
Kwaliteit van het bewijs 154
Diagnostiek 154
Meetinstrumenten 154
Behandeling 154
Niet-medicamenteus 154
Medicamenteus 155
Referenties 155

DYSPNEU 156

Aanbevelingen 156
Uitgangsvraag 156
Aanbevelingen 156
Literatuurbespreking 156
Inleiding 156
Symptoomschalen voor mensen met een verstandelijke beperking 157
Respiratory Distress Observation Scale (RDOS) 157
Symptom Management End-of-Life in Dementia (SM-EOLD) 157
Conclusies 157
Overwegingen 157
Diagnostiek 157
Meetinstrumenten 158
Behandeling 158
Referenties 158

EPILEPSIE 160

Aanbevelingen 160
Uitgangsvraag 160
Aanbevelingen 160
Literatuurbespreking 160
Overwegingen 160
Inleiding 160
Diagnostiek 161
Meetinstrumenten 161
Behandeling 161
Eerste keuze 162
Vervolgkeuzes 162
Referenties 163

KLACHTEN VAN DE MOND- EN KEELHOLTE 164

Aanbevelingen 164
Uitgangsvraag 164
Aanbevelingen 164
Literatuurbespreking 164
Overwegingen 164
Inleiding 164
Diagnostiek 165
Meetinstrumenten 165
Behandeling 165
Referenties 165

OBSTIPATIE 166

Aanbevelingen 166
Uitgangsvraag 166
Aanbevelingen 166
Literatuurbespreking 166
Overwegingen 166
Inleiding 166
Diagnostiek 167
Meetinstrumenten 167
Behandeling obstipatie in de palliatieve fase 167
Referenties 168

PIJN 169

Aanbevelingen 169
Uitgangsvraag 169
Aanbevelingen 169
Literatuurbespreking 169
Inleiding 169
Diagnostiek 171
Meetinstrumenten 171
Kwaliteit van het bewijs 174
(1) Abbey Pain Scale (APS) 174
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 174
Test-hertest betrouwbaarheid 174
Interne consistentie 174
Concurrente en convergente validiteit 174
Discriminerende validiteit 175
(2) Checklist of Nonverbal Pain Indicators (CNPI) 175
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 175
Test-hertestbetrouwbaarheid 175
Interne consistentie 175
Concurrente en convergente validiteit 175
Discriminerende validiteit 175
(3) Certified Nursing Assistant Pain Assessment Tool (CPAT) 175
(4) Doloplus-2 176
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 176
Test-hertestbetrouwbaarheid 176
Interne consistentie 176
Concurrente en convergente validiteit 176
Discriminerende validiteit 176
(5) Mahoney Pain Scale (MPS) 176
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 176
Interne consistentie 176
Concurrente en convergente validiteit 177
Discriminerende validiteit 177
(6) Mobilization-Observation-Behavior-Intensity-Dementia Pain Scale (MOBID/MOBID-2) 177

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 177
Test-hertest betrouwbaarheid 177
Interne consistentie 177
Concurrente en convergente validiteit 177
Discriminerende validiteit 177
(7) Nursing Assistant-Administered Pain Assessment Instrument for Use in Dementia (NOPPAIN) 177
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 177
Test-hertestbetrouwbaarheid 178
Concurrente en convergente validiteit 178
(8) Pain Assessment Checklist for Seniors with Limited Ability to Communicate (PACSLAC) 178
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 178
Test-hertestbetrouwbaarheid 178
Interne consistentie 178
Concurrente en convergente validiteit 178
Discriminerende validiteit 179
(9) Pain Assessment in Advanced Dementia Scale (PAINAD) 179
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 179
Test-hertestbetrouwbaarheid 179
Interne consistentie 179
Concurrente en convergente validiteit 179
Discriminerende validiteit 180
Diagnostische accuratesse 180
Andere 180
(10) Rotterdam Elderly Pain Observation Scale (REPOS) 180
(11) Electronic Pain Assessment Tool (ePAT) 180
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 180
Interne consistentie 180
Concurrente en criterium validiteit 180
Predictieve validteit 181
(12) Algoplus 181
Concurrente en criterium validiteit 181
Predictieve validteit 181
Diagnostische accuratesse 181
(13) Facial Action Coding System (FACS) 181
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 181
Intra-rater betrouwbaarheid 181
Concurrente en criterium validiteit 181
(14) Pain Intensity Measure for Persons with Dementia (PIMD) 181
(15) Doloshort 182
(16) Multidimensional Objective Pain Assessment Tool (MOPAT) 182
(17) Iowa Pain Thermometer 182
(18) Pain and Discomfort Scale (PADS) 182
(19) Non-Communicating Adults Pain Checklist (NCAPC) 182
(20) Andere pijninstrumenten voor volwassen 182
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 182
Test-hertestbetrouwbaarheid 182
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 183
Interne consistentie 183
Concurrente en criterium validiteit 183
(21) Pijninstrumenten voor kinderen 183
Communicating Child's Pain Checklist – Postoperative Version (NCCPC-PV) 183
Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid 183
Interne consistentie 183
Concurrente en criterium validiteit 183
Individualized Numeric Rating Scale (INRS) 183
Pediatric Pain Profile (PPP) 183
Revised Face, Leg, Activity, Cry and Consolability scale (r-FLACC) 183
Echelle Douleur Enfant San Salvador (DESS) 183
Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale (CHEOPS) 184
Conclusies 184

Overwegingen 185
Behandeling 186
Medicamenteuze behandeling 187
Referenties 187

REFLUX 190

Aanbevelingen 190
Uitgangsvraag 190
Aanbevelingen 190
Literatuurbespreking 190
Overwegingen 190
Inleiding 190
Diagnostiek 190
Meetinstrumenten 191
Behandeling 191
Referenties 191

SLIKPROBLEMEN (DYSFAGIE) 192

Aanbevelingen 192
Uitgangsvraag 192
Aanbevelingen 192
Literatuurbespreking 192
Overwegingen 192
Inleiding 192
Diagnostiek 193
Meetinstrumenten 193
Behandeling 193
Referenties 194

PROBLEEMGEDRAG/MOEILIJK VERSTAANBAAR GEDRAG 196

Aanbevelingen 196
Uitgangsvraag 196
Aanbevelingen 196
Literatuurbespreking 196
Inleiding 196
Meetinstrumenten voor mensen met verstandelijke beperking en probleemgedrag 196
Adaptieve vaardigheden 196
Vineland adaptive behaviour scales (VABS)/Vineland-3-NL (2020) 196
Adaptive behaviour assessment system (ABAS)/ABAS-3 (2020) 197
ADaptive Ability Performance Test (ADAPT) (2021) 197
American Association of Mental Deficiency Adaptive Behaviour Scale (AAMD ABS) 197
Dementie 197
Multidimensional Observation Scale for elderly subjects (MOSES) 197
Assessment for Adults with Developmental Disabilities (AADS) 197
Praktische vaardigheden 197
Assessment of motor and process skills (AMPS) (1992) 197
Conclusies 197
Overwegingen 198
Diagnostiek 198
Behandeling 198
Referenties 199

RONDOM LEVENSEINDE 200

PALLIATIEVE SEDATIE 201

Aanbevelingen 201
Uitgangsvraag 201

Aanbevelingen 201
Literatuurbespreking 201
Overwegingen 201
Kwaliteit van bewijs 202
Cliëntenperspectief 202
Professioneel perspectief 202
Kosten 203
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 203
Balans van gewenste en ongewenste effecten 203
Rationale voor de aanbeveling 203
Referenties 203

EUTHANASIE 204

AFSCHEID NEMEN, NAZORG EN ROUW 205

Aanbevelingen 205
Uitgangsvraag 205
Aanbevelingen 205
Literatuurbespreking 205
Overwegingen 205
Inleiding 205
Afscheid nemen 205
Nazorg en rouwbegeleiding 206
Cliëntenperspectief 207
Professioneel perspectief 207
Kosten 207
Aanvaardbaarheid en haalbaarheid 207
Referenties 207

AFSCHEID NEMEN 209

Na het overlijden 209
Beleving van verlies, dood, rouw en ondersteuningsmogelijkheden 209
Afscheid nemen van cliënten en medecliënten 210
Ondersteuning medecliënten (zie ook bij het onderdeel Rouw). 210
Ondersteuning naastenvertegenwoordigers 211
Ondersteuning van begeleiders 211
Suggestie 211

NAZORG 213

Nazorg aan naasten/vertegenwoordigers 213
Ouders die kind verliezen 213
Nazorg aan medecliënten en collega's 213
Nazorg aan zorgverleners 214

ROUW 215

(In)effectief rouwen 215
(1) Aanvaarden 215
(2) Doorleven 215
(3) Aanpassen 216
(4) Plaatsen 216
Nuttige informatie 216

BIJLAGEN 218

Geldigheid 218
Juridische betekenis van richtlijnen/richtlijnmodules 218
Algemene gegevens 218

Initiatief 218
Regiehoudende vereniging 218
Autoriserende/instemmende en/of bij de richtlijnwerkgroep betrokken verenigingen 218
Financiering 219
Procesbegeleiding en verantwoording 219
Samenstelling werkgroep 219
Werkgroepleden 219
Met medewerking van: 220
Ondersteuning 220
Belangenverklaringen 220
Inbreng patiëntperspectief 220
Methode 220
Evidence tabellen en GRADE profielen 221
Communicatie- en implementatieplan 221
Afkortingen en begrippen 221

Verstandelijke beperking, palliatieve zorg voor mensen

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Samenvatting

Let op: dit is een samenvatting van de belangrijkste aanbevelingen uit de richtlijn; raadpleeg de betreffende modules van de richtlijn voor de volledige aanbevelingen, onderbouwing en aanvullende informatie.

Markering

- Signaleer en verwoord tijdig achteruitgang in functioneren of toenemende kwetsbaarheid. Kennis over het levensverhaal van de cliënt kan helpend zijn om kwetsbaarheid te kunnen volgen.
- Houd als (huis)arts rekening met de vroegtijdige (tot 15 jaar eerder) veroudering van mensen met een verstandelijke beperking en daarmee gepaard gaande palliatieve fase.
- Houd als (huis)arts rekening met het feit dat bij sommige cliënten met een verstandelijke beperking de palliatieve fase al in de kinderjaren kan starten en jarenlang kan duren (bijvoorbeeld mensen met stofwisselingsziekten, ernstig meervoudig beperkte cliënten).
- Markeren is het met arts en betrokkenen besluiten dat een cliënt in de palliatieve fase terecht komt; het is de start van de palliatieve fase. Dit besluit wordt bij voorkeur genomen met de cliënt samen. Als dit niet mogelijk is, kan een (wettelijk) vertegenwoordiger namens de cliënt optreden.
- Maak als medewerker gebruik van de verschillende beschikbare methoden en hulpmiddelen (zie onderdeel Instrumenten) voor de markering van de palliatieve fase als inventarisatie om met elkaar en arts (verstandelijk gehandicapten) in gesprek te gaan. Bij moeite met het duiden van het al dan niet beginnen van de palliatieve fase kunnen deze instrumenten ook behulpzaam zijn voor (huis)artsen.
- Raadpleeg zo nodig Consulenten Palliatieve Zorg die in dit proces van de palliatieve fase kunnen ondersteunen.
- Scholing en coaching van medewerkers op het gebied van palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking kan bijdragen aan tijdige markering.

Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking

- Houd bij het signaleren en behandelen/begeleiden van aspecten op fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel vlak rekening met de kenmerken van mensen met een verstandelijke beperking die leiden tot bijzondere ondersteuningsvragen. Dit zijn beperkingen in ziektebesef en –inzicht, atypische presentatie van gezondheidsklachten, beperkingen in communicatieve vaardigheden en tempo, disharmonisch ontwikkelingsprofiel, afhankelijkheid van ouders/verzorgers, afwijkende prevalentie van aandoeningen, etiologie gerelateerde aandoeningen, multimorbiditeit, gedragsproblemen en 4x zo vaak psychiatrische aandoeningen, beperkingen in mobiliteit, beperkingen in toegang tot en verdragen van reguliere zorg, leefstijlproblematiek, vervroegde veroudering en beperkingen in zelfbeschikking en wilsbekwaamheid.
- Zorg voor voldoende scholing van zorgverleners over palliatieve zorg om de kwaliteit ervan te verhogen.
- Creëer een interdisciplinair behandelteam, waar artsen voor verstandelijk gehandicapten (Artsen VG), gedragsdeskundigen en bij voorkeur ook (palliatief) verpleegkundigen, geestelijk verzorgers en paramedici (logopedisten, diëtisten, SI-therapeut, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, vaktherapeuten) deel van uitmaken om de vier dimensies van palliatieve zorg te kunnen bewaken en vorm te geven. Voor mensen verblijvend buiten zorgorganisaties kan hiervoor verwezen worden naar de poliklinieken van artsen VG en gedragskundigen VG.
- Zorg voor voldoende afstemming, rapportage en overdracht op de vier dimensies van palliatieve zorg voor betere continuïteit van zorg. Als suggestie kunnen de domeinen van Shalock in de huidige zorgplannen hiervoor worden ingericht voor rapportage op de 4 dimensies van palliatieve zorg.
- Houd als behandelaar rekening met de veelal niet medisch geschoolde begeleiders binnen woningen voor mensen met een verstandelijke beperking of als ambulant begeleider/verzorger. Organiseer de zorg daarom zoals bij thuiswonende cliënten met dezelfde zorgbehoeften.
- Het is belangrijk weet te hebben van afwijkende prevalentie van meest voorkomende aandoeningen bij het duiden van klachten en het instellen van (preventieve) behandeling Artsen VG kunnen hierbij ondersteunen.

Syndroomspecifieke kenmerken in de palliatieve fase

- Houd rekening met syndroomspecifieke comorbiditeit.

- Maak een ACP plan rekening houdend met individuele en syndroomspecifieke gezondheidsinformatie. Veel cliëntenverenigingen hebben hier een format voor beschikbaar (bijvoorbeeld medisch paspoort Cornelia de Lange syndroom).
- Vraag zo nodig een arts VG of expertisecentrum gespecialiseerd in het syndroom om advies.
- Verricht gedegen (vaste ordening, methodologisch verantwoord in genetisch bevestigde groepen mensen) en herhaald onderzoek in samenwerking met cliëntenverenigingen, zorginstellingen, expertisecentra, om het natuurlijke beloop te kennen en om effecten van zorginterventies te kunnen meten.

Communicatie tijdens de palliatieve fase

- Maak gebruik van de kennis van naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners over de wensen, communicatiemogelijkheden, levensgeschiedenis en religieuze/culturele achtergrond van betrokken cliënten. Dat geldt ook voor de rol die naasten spelen in de ondersteuning van de cliënten in de palliatieve fase.
- Houd als behandelaar rekening met de beperkte communicatieve uiting en het beperkte begrip en verricht een beoordeling ten aanzien van de wilsbekwaamheid of verwijs hiervoor naar de arts verstandelijk gehandicapten of gedragskundige in de gehandicaptenzorg. Bij twijfels over wilsbekwaamheid; stem af met de wettelijk vertegenwoordiger (mentor of curator), indien deze niet is aangesteld met de overige in de wet geneeskundige behandelovereenkomst (WGBO) daartoe aangewezen personen (zie ook modules Wilsbekwaamheid en Wettelijke vertegenwoordiging).
- Bespreek bij de aanvang van de palliatieve zorg (als dat niet al veel eerder is gedaan) samen met de naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners de communicatiemogelijkheden van betrokken cliënt. Wees alert op eventuele afname van de communicatiemogelijkheden als gevolg van de ziekte.
- Maak afspraken met naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners welke informatie wel en welke niet verstrekt gaat worden. Stem dit af op de informatiebehoefte van de cliënten en hun mogelijkheden de informatie te verwerken. Een persoonlijk begeleider legt de afspraken vast in het persoonlijk plan, de arts in het medisch dossier.
- Spreek af welke rol naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners in de communicatie hebben. Dat kan zijn als vertaler van de boodschap en ter ondersteuning van cliënten bij het ontvangen en verwerken van de boodschap.
- Beperk het aantal verschillende zorgverleners/disciplines die met de cliënten communiceren over het verloop van de palliatieve fase; geef de informatie via degenen die goed met hen kunnen communiceren.
- Zorg dat -in elk geval- de zorgverleners, die in de communicatie met cliënten een belangrijke rol vervullen, hiervoor goed getraind zijn. Dit geldt vooral op het gebied van Totale Ondersteunende Communicatie. Zorg dat deze zorgverleners de client begeleiden naar elke behandeling of elk medisch consult, dit consult voorbespreken daar waar mogelijk met de client en zorgen voor nabespreking met de client en overdracht naar betrokken zorgverleners/naasten/vertegenwoordigers.
- Persoonsgerichte communicatie in het kader van de palliatieve zorg heeft niet alleen te maken met informatie-uitwisseling en besluitvorming, maar ook met de dagelijkse contacten en zorghandelingen. Communiceer duidelijk en op een voor de cliënt begrijpelijke manier over, waarom de handelingen gedaan moeten worden en wat cliënten ervan kunnen ervaren.
- In Nederland praten mensen soms heel direct over de dood. Bij niet-westerse migranten stuit dat vaak op onbegrip en het vergroot het wantrouwen tegenover Nederlandse zorgverleners. De naderende dood is in veel culturen zelfs een taboe. Cultuursensitieve persoonsgerichte zorg is hierbij belangrijk.
- Laat iedere interactie met cliënten gepaard gaan met communicatievormen die aansluiten bij hun beleving en behoeften en hun vermogen de boodschap die overgebracht wordt te begrijpen.
- Maak gebruik van communicatievormen (bijvoorbeeld gebaren) en middelen waar cliënten al vertrouwd mee zijn.
- Maak voor je een boodschap vertelt, eerst contact en geef cliënten de tijd om wederkerig contact te maken. Communiceer duidelijk met korte zinnen. Geef cliënten de tijd om de informatie te verwerken en controleer of de boodschap is overgekomen.
- Het gebruik maken van non-verbale communicatie is van essentieel belang ter ondersteuning of in plaats van verbale communicatie.
- Schakel tijdig logopedie in wanneer er vragen zijn op het vlak van communicatie en gehoor.
- Informeer en ondersteun naasten zo dat ze hun eigen waarden en voorkeuren kunnen verwoorden en inbrengen in de communicatie met en ondersteuning van de cliënt.
- Betrek in overleg met de cliënten en verwanten geestelijk verzorging in dit proces. Heb aandacht voor morele waarden (en normen) van alle betrokkenen.

Wilsbekwaamheid

- Elke arts dient zich bij besluitvorming van diagnostiek en behandeling te vergewissen van de wilsbekwaamheid van de client, zeker bij mensen met een verstandelijke beperking, daarbij in aanmerking nemend dat mensen met een lichte (IQ 55-70, ontwikkelingsleeftijd 7-12 jaar) tot matige (IQ 40-55, ontwikkelingsleeftijd 4-7 jaar) verstandelijke beperking veelal niet voldoende overzicht hebben tot het nemen van zwaarwegende besluiten.
- De werkgroep adviseert om bij de beoordeling van wilsbekwaamheid van cliënten met een verstandelijke beperking gebruik te maken van de Handreiking Toetsing Wilsbekwaamheid [Den Dulk 2020].
- Er wordt gewerkt aan een nieuwe kwaliteitstandaard Wilsbekwaamheid door SKILZ (een samenwerkingsverband tussen Verenso, NVAVG en V&VN) [Verenso 2021]. Het is de verwachting dat dit instrument in de toekomst een belangrijke rol speelt in de toetsing van wilsbekwaamheid.
- Aanvullend hieraan kan het Stappenplan van de KNMG [Witmer 2004] bruikbaar zijn, aangezien dit inzicht verschaft in de stappen voor en na de daadwerkelijke toetsing van de wilsbekwaamheid.
- Indien artsen zich niet voldoende competent voelen voor de beoordeling van wilsbekwaamheid bij cliënten met een verstandelijke beperking of de beoordeling is complex, kan naar artsen VG of gedragsdeskundigen verwezen worden.
- Het is van groot belang om naast cliënten zelf ook naasten/vertegenwoordigers te betrekken bij de beoordeling van wilsbekwaamheid.

Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling

- Zet gezamenlijke besluitvorming in als middel om beslissingen te nemen bij voorkeursgevoelige beslissingen.
- Laat alle zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers die gaan zorgen voor cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase een basisscholing palliatieve ondersteuning volgen waar ‘gezamenlijke besluitvorming’ deel van uitmaakt. Naasten kunnen basisscholing over palliatieve zorg die centraal wordt aangeboden aan begeleiders ook volgen. We bevelen wel aan om de scholing speciaal bij deze groep te evalueren en zo nodig aan te passen.
- Beschouw tijdens het proces van gezamenlijke besluitvorming naasten/vertegenwoordigers als experts ten aanzien van het welbevinden van cliënten met verstandelijke beperking.
- Om uiteindelijke besluiten zo passend mogelijk te laten zijn bij de unieke situaties van cliënten, is het een voorwaarde dat artsen op de hoogte zijn van de waarden, normen en levensgeschiedenis van betrokken cliënten. Hiervoor moeten artsen informatie inwinnen bij cliënten, naasten/vertegenwoordigers en andere belangrijke derden zoals andere zorgverleners.
- Omdat mensen met een verstandelijke beperking mogelijk weinig ervaring hebben in het nemen van belangrijke beslissingen, is het te overwegen om hierbij extra ondersteuning in te zetten, zoals besluitvormingshulpmiddelen als SamenSpraak.
- Tijdens het proces van gezamenlijke besluitvorming met naasten/vertegenwoordigers is het belangrijk te bespreken welke verantwoordelijkheden zij willen bij het nemen van uiteindelijke beslissingen.
- Gesprekken over beslissingen rondom het levenseinde moeten vroeg in de palliatieve fase plaats vinden. Dan is er meer tijd en ruimte om de beslissingen door te voeren in de ondersteuning, waardoor tegemoet kan worden gekomen aan de wensen van betrokken cliënten.
- Laat artsen, andere zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers vroegtijdig in de palliatieve fase een goede band met elkaar opbouwen, zodat zij als team kunnen opereren wanneer er belangrijke beslissingen genomen moeten worden.
- Omdat wensen en voorkeuren van mensen in de palliatieve fase regelmatig kunnen wijzigen, is het advies om tijdens het besluitvormingsproces in de palliatieve fase met regelmaat te controleren of de genomen beslissingen nog wel de juiste zijn.
- Het is van belang dat iedereen zich bewust is van hun eigen perspectieven in de besluitvormingsprocessen, waarbij de perspectieven van cliënten centraal dienen te staan.

Pro-actieve zorgplanning

- Proactieve zorgplanning hoort bij het instrumentarium van de artsen die cliënten met een verstandelijke beperking hebben. Naasten moeten veel beslissen samen met en voor de cliënten met de verstandelijke beperking en vinden dit des te moeilijker bij ingewikkelde medische beslissingen.
- Betrek de voor de cliënten belangrijke mensen (zoals naasten/vertegenwoordigers (inclusief vrijwilligers), begeleiders) bij het ACP-plan en bespreek het als een normaal onderwerp.
- Veranker dit in het zorgplan zodat erop wordt teruggekomen. Maak duidelijk dat het een levend document is en dat dit evolueert met de cliënten en hun omstandigheden.
- Er is een format voor gesprek beschikbaar ontwikkeld voor de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking (zie

Tips voor proactieve zorgplanning gesprek: https://www.koraal.nl/gehandicaptenzorg/wat-maakt-ons-bijzonder/zorg-dichtbij/advance-care-planning). Ook het landelijk ontwikkelde format voor proactieve zorgplanning is bruikbaar: https://palliaweb.nl/publicaties/leidraad-proactieve-zorgplanning-(1).

Individueel zorgplan

- Zorgorganisaties zorgen dat hun individuele zorgplannen zo ingericht zijn, dat doelen conform het kwaliteitskader palliatieve zorg kunnen worden geformuleerd en bijgesteld.
- Bij het opstellen van het individueel zorgplan in de palliatieve fase staat het proces van gezamenlijke besluitvorming en van proactieve zorgplanning met de cliënt, diens vertegenwoordigers en de betrokken zorgverleners centraal en wordt voldaan aan de criteria zorgplan van het kwaliteitskader palliatieve zorg, waarbij ook de frequentie van evaluaties wordt opgenomen.
- De cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers hebben actieve inbreng in de totstandkoming van het individueel zorgplan en dienen de in het plan vastgelegde doelen en afspraken te kunnen onderschrijven.
- Indien er voor het begin van de palliatieve fase al gebruik wordt gemaakt van een integraal zorgplan, worden bestaande doelen zo nodig bijgesteld en de doelen en acties die gerelateerd zijn aan de palliatieve zorg aan het individueel zorgplan toegevoegd. Het advies is om de doelen in palliatieve zorg vanuit de fysieke, psychische, sociale en spirituele dimensies van palliatieve zorg in de individuele zorgplannen die in de gehandicaptenzorg veelal geordend zijn volgens de acht dimensies van kwaliteit van bestaan [Schalock en Verdugo, 2002] onder te brengen bij respectievelijk lichamelijk welbevinden, emotioneel welbevinden, sociale inclusie/interpersoonlijke relaties en zelfbepaling.
- De regie over het individueel zorgplan wordt in de palliatieve fase door dezelfde personen uitgevoerd als daarvoor, tenzij door de veranderende ondersteuningsbehoeften van de cliënt de competenties die nodig zijn om de regiefunctie te vervullen sterk veranderd zijn.
- Het individueel zorgplan is niet alleen een weerslag van de actualiteit en de coördinatie van zorg, maar geeft ook afspraken weer in het kader van proactieve zorgplanning.
- Voor coördinatie van zorg worden in het individueel zorgplan de hoofdbehandelaar, centrale zorgverleners en overige zorgverleners, mantelzorgers en vrijwilligers benoemd. Daarbij worden hun rollen, taken en verantwoordelijkheden vastgelegd.
- In de context van proactieve zorgplanning worden afspraken vastgelegd over het omgaan met:
    - wensen en behoeften ten aanzien van ondersteuning,
    - levensbeschouwing en culturele achtergrond,
    - (niet-)behandelafspraken,
    - ziekenhuisopnames,
    - gewenste plaats van ondersteuning en sterven,
    - wie tijdens de stervensfase aanwezig zijn,
    - crisissituaties (onder andere massale bloeding, acute verstikking, refractaire symptomen),
    - wilsverklaringen,
    - wettelijke vertegenwoordiging in de situatie van (acute) verslechtering en wilsonbekwaamheid,
    - levenseindebeslissingen (onder meer vochttoediening, voeding, antibiotica, reanimatie, uitzetten ICD, palliatieve sedatie, euthanasie, orgaandonatie, bewust stoppen met eten en drinken),
    - nazorg.
- In het individueel zorgplan worden op de dimensies van kwaliteit van bestaan de waarden, wensen en behoeften van de cliënt vastgelegd en gekoppeld aan nog te behalen doelen.
- In het individueel zorgplan worden op de dimensies van kwaliteit van bestaan actuele en te verwachten problemen, te nemen acties en geplande evaluatiemomenten vastgelegd en door de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers geaccordeerd. Naar aanleiding van een evaluatie kan het individueel zorgplan worden herzien of bijgesteld.
- In het individueel zorgplan is plaats ingeruimd voor de sociale en praktische gevolgen van het ziekzijn en het naderend sterven, bijvoorbeeld door de financiële consequenties, verzekeringen, notariële en juridische aspecten, positie van naasten, orgaandonatie en het regelen van de uitvaart (dit kan ook als bijlage aan het zorgplan worden toegevoegd).
- In het individueel zorgplan wordt vastgelegd wat de cliënt zelf wil uitvoeren, door zijn naasten/vertegenwoordigers uitgevoerd wordt, door zorgverleners of vrijwilligers uitgevoerd wordt.
- Om het individuele zorgplan actueel te houden, vindt frequent overleg plaats tussen tenminste de persoonlijk begeleider van de cliënt, gedragsdeskundigen, behandelend artsen en/of betrokken verpleegkundig specialisten en de cliënt/naasten/vertegenwoordigers om het verloop van het palliatieve proces te volgen en tijdig te signaleren dat de eerder

gemaakte afspraken niet meer afgestemd zijn op de actuele situatie van de cliënt. Op indicatie sluiten paramedici of andere betrokkenen aan.
- In overleg met de cliënt, en in lijn met de privacywetgeving, wordt vastgelegd voor welke naasten/vertegenwoordigers, zorgverleners en vrijwilligers het individueel zorgplan toegankelijk is.
- Het individueel zorgplan is bij voorkeur elektronisch voor alle betrokkenen beschikbaar. Zo niet, dan is een papieren exemplaar aanwezig bij de cliënt met in acht name van de hierboven beschreven bepaling over privacy.

Interdiscipinaire zorg

- De zorgverleners, naasten/vertegenwoordigers en vrijwilligers vormen rondom cliënten een persoonlijk en dynamisch, veelal transmuraal samengesteld team waarbij benodigde ondersteuning ieder moment beschikbaar is, conform de criteria van het kwaliteitskader palliatieve zorg. Teams werken op basis van individuele zorgplannen, met persoonlijk begeleiders als verbindende schakel.
- De persoonlijk begeleider heeft in de gehandicaptenzorg vaak een pedagogische, geen verpleegkundige vooropleiding. Behandelaars dienen hiermee rekening te houden in de overdracht/afstemming.
- De wettelijk vertegenwoordiger moet bij wilsonbekwaamheid van de cliënt toestemming geven voor behandeling. De persoonlijk begeleider voert afspraken voortkomend uit behandeling door in het zorgplan.
- Voor gespecialiseerde behandeling kunnen naast de in palliatieve zorg gespecialiseerde specialisten ook gedragsdeskundigen, artsen VG (artsen voor verstandelijk gehandicapten) en paramedici werkzaam gespecialiseerd in behandeling van mensen met een verstandelijke beperking ingeschakeld worden. Ook zijn er binnen sommige zorgorganisaties verpleegkundigen die zijn opgeleid tot zorgconsulent palliatieve zorg. Ook zijn er artsen VG die kaderarts palliatieve zorg zijn, gepromoveerd zijn in palliatieve zorg en/of op andere wijze hierin extra expertise hebben opgedaan.
- Zorg voor de beschikbaarheid van een behandelaar die ook de transmurale samenwerking coördineert, bijvoorbeeld tussen zorgorganisatie, ziekenhuis, thuiszorg, huisarts.
- Bij verblijf in het ziekenhuis is het van belang dat begeleiders vanuit de gehandicaptenzorg eventueel in overleg met betrokken gedragskundigen zorgdragen voor een goede ondersteuning en idem overdracht naar verpleegkundigen in het ziekenhuis.

De mantelzorger

- De naasten/mantelzorgers van cliënten dienen te worden gezien als een zeer belangrijke bron van informatie over de normen en waarden en levensloop van de cliënten en hun al dan niet uitgesproken wensen ten aanzien van kwaliteit van bestaan in de palliatieve fase.
- Mantelzorgers dienen, zeker als het gaat om naaste familieleden, niet te worden aangesproken in hun rol van informele zorgverleners, maar in hun rol als liefhebbend familielid die nog zoveel mogelijk voor hun naasten in de palliatieve fase willen betekenen.
- Voor cliënten die in een woonvoorziening verblijven is het belangrijk dat naasten/vertegenwoordigers en begeleiders samen afspraken maken over de wenselijke zorgondersteuning van cliënten en wie welke bijdrage daaraan levert.
- Laat tijdig een onafhankelijke wettelijke vertegenwoordiger benoemen wanneer er geen naasten betrokken (kunnen) zijn of deze de rol van wettelijk vertegenwoordiger niet op zich willen nemen. Wettelijk vertegenwoordigers kunnen een grote rol spelen in afstemming met de naasten, zie module over de wettelijk vertegenwoordiger.

Deskundigheid

- Bij aanvang van de palliatieve zorg dient, onder verantwoordelijkheid van leidinggevenden in samenspraak met behandelend artsen, te worden vastgesteld welke van de in het kwaliteitskader genoemde competenties in het begeleidingsteam noodzakelijk zijn en in hoeverre deze competenties daadwerkelijk aanwezig zijn.
- Als gedurende de palliatieve periode de zorgvragen van cliënten met een verstandelijke beperking ingrijpend veranderen, dient opnieuw te worden vastgesteld welke competenties in het team noodzakelijk zijn en of deze daadwerkelijk aanwezig zijn.
- Bij geconstateerd competentietekort dienen leidinggevenden er zorg voor te dragen dat de competenties worden aangevuld door aanvullende scholing op missende competenties, of door al dan niet tijdelijke externe ondersteuning (bijvoorbeeld inzet van een palliatief zorgconsulent).
- Wanneer onvoldoende competentie aanwezig is, kan in overleg met de cliënten en hun vertegenwoordigers besloten

worden cliënten te laten verhuizen, dan wel op te nemen, in meer geëigende settings.
- Zorgverleners van cliënten met een verstandelijke beperking dienen in een korte notitie inzicht te geven in het begripsvermogen en de emotionele draagkracht van betrokken cliënten. En over de wijze van communiceren en eventueel te gebruiken communicatiehulpmiddelen. Dit ten behoeve van bij de zorg betrokken zorgverleners die geen ervaringen hebben in de communicatie met mensen met een verstandelijke beperking.
- Het is raadzaam om bij de aanvang van de palliatieve zorg vast te stellen of en welke naasten/vertegenwoordigers en vaste begeleiders als regel bij belangrijke communicatiemomenten aanwezig moeten zijn om als tolk/intermediair te fungeren.

Meetinstrumenten

- Kies zoveel mogelijk voor een observationeel meetinstrument bij mensen met verstandelijke beperking.
- Maak bij mensen met zwakbegaafdheid of een lichte verstandelijke beperking gebruik van meetinstrumenten zoals genoemd in het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland. Mocht dit niet toereikend zijn, grijp dan terug op de meetinstrumenten zoals genoemd in module Meetinstrumenten.
- Kies voor een (beperkt) aantal meetinstrumenten.
- Doe hiermee ruime ervaring op en koppel dit aan onderzoek naar toepasbaarheid en bruikbaarheid van de beschikbare meetinstrumenten in de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Tabel 1 'Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken' geeft een overzicht van meetinstrumenten die (mogelijk) ingezet kunnen worden bij mensen met verstandelijke beperking.
- Zorg voor scholing van zorgverleners van (oudere) cliënten met een verstandelijke beperking in het afnemen van meetinstrumenten.

Diagnostiek en behandeling van symptomen

Angst en depressie

- Gebruik voor het signaleren van angst en/of depressie de Angst, Depressie En Stemming Schaal (ADESS) of de Cornell Scale for Depression in Dementia (CSDD).
- Houdt er rekening mee dat angst en depressie andere uitingsvormen hebben in vergelijking met de algemene populatie.
- Maak gebruik van expertise van verschillende bronnen: cliënten, naasten, gedragswetenschappers, artsen en het voorliggend (medisch) dossier.
- Houd bij de diagnostiek en behandeling rekening met de palliatieve fase waarin de persoon met verstandelijke beperking zich bevindt, zowel qua doelen als bij het maken van een inschatting van de kosten en baten die dit traject heeft voor de cliënt en zijn omgeving.
- Maak bij angst en depressie gebruik van de richtlijnen Angst in de palliatieve fase of Depressie in de palliatieve fase (Pallialine).
- Maak bij complexe problematiek gebruik multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts 2019].

Dementie

- Gebruik voor de screening op dementie de meetinstrumenten DVZ (Dementie Vragenlijst voor Verstandelijk Gehandicapten) en DSVH (Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap) voor mensen met een lichte en matige verstandelijke beperking.
- Gebruik bij mensen met een ernstige en zeer ernstige verstandelijke beperking de aangepaste versie van de DVZ (A-DVZ).
- Gebruik de Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap (DSVH) voor het vaststellen in welke fase van dementie de cliënt zich bevindt en voor monitoring van het dementieproces. Dit meetinstrument kan gebruikt worden voor alle niveaus van verstandelijke beperkingen.

Delier

- Wees ervan bewust dat mensen met een verstandelijke beperking een verhoogd risico hebben op een delier, dit betekent dat het tijdig herkennen en behandelen van een delier een belangrijk aandachtspunt is in de palliatieve fase.
- Wees alert op een delier bij een onbegrepen verandering van gedrag, zeker bij onderliggende somatische aandoening(en) (bv

infectie, blaasretentie, obstipatie). Juist omdat een delier moeilijk te herkennen is bij mensen met een verstandelijke beperking.
- Gebruik de Delirium Observation Screening Scale (DOS) als screeningsinstrument bij vermoeden van een delier.
- Gebruik de Delier-O-Meter (DOM) om het beloop van een delier of het effect van een interventie in kaart te brengen.
- Geef goede voorlichting en heb extra aandacht voor niet-medicamenteuze adviezen bij de aanpak van een delier bij mensen met een verstandelijke beperking.
- Heb aandacht voor (tijdig) saneren van medicatie. Polyfarmacie komt veel voor bij een verstandelijke beperking en (te) hoog gedoseerde (psycho)farmaca kunnen een delier uitlokken of versterken.
- Behandel een delier conform de richtlijn Delier in de palliatieve fase, een hogere dosering haloperidol kan nodig zijn, bijvoorbeeld bij gebruik van hoge doses psychofarmaca en verslaving.

Dyspnoe

- Gebruik bij het signaleren van dyspnoe bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase het meetinstrument Respiratory Distress Observation Scale (RDOS).
- Behandel dyspneu in de palliatieve fase volgens de richtlijn Dyspneu in de palliatieve fase.
- Verwijs eventueel naar een fysiotherapeut of ergotherapeut met kennis van de doelgroep bij ademhalingsmoeilijkheden en houdingsproblematiek.
- Instrueer verwanten hoe zij de client goed kunnen ondersteunen.
- Maak gebruik van voorzetkamers bij dosisaerosol luchtwegverwijders.
- Evalueer met zorgverleners/verwanten, zeker in het begin van het proces, of de voorzetkamer/vernevelaar juist wordt gebruikt en/of de cliënten hier baat bij heeft.
- Als zuurstoftoediening nodig is, blijkt in de praktijk dat een mond-neusmasker in de meeste gevallen beter wordt verdragen dan een neusbril.
- Bij mensen met autisme en sommige syndromen wordt aanraking van de huid door een neusbril of mond-neusmasker doorgaans minder goed verdragen. Rustig oefenen, eventueel visueel ondersteund met plaatjes en/of pictogrammen, leidt mogelijk tot gewenning en acceptatie. Als het niet mogelijk is, en daarmee niet bijdraagt aan comfort, kan hiervan ook afgezien worden.
- Geef cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers adequate informatie en instructies over dyspneu en over oorzaken en behandeling ervan.
- Onderzoek of er factoren zijn die (aanvalsgewijze) dyspneu beïnvloeden (bijvoorbeeld inspanning, houding, pijn, angst, (luchtweg-)infecties en irritatie van de luchtwegen) en welke maatregelen en leefregels kunnen worden toegepast om dyspneu te voorkomen of te verlichten (zie https://www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase, module symptomatische niet-medicamenteuze behandeling).
- Vertrouw op informatie van zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers.
- Vind een manier om optimaal te communiceren met de cliënten en betrokkenen over dyspneu en betrek hen bij het proces.

Epilepsie

- Houd rekening met een levenslange prevalentie van epilepsie van 20-30% bij mensen met een verstandelijke beperking en een daaraan gerelateerde hoge prevalentie van SEH opnames.
- Behandel epilepsie volgens de richtlijn Epilepsie.
- Kies voor mensen met syndroom van Down en dementie die epilepsie ontwikkelen levertiracetam als middel van 1ste keus en evalueer zowel op aanvalsfrequentie als eventuele bijwerkingen op gedrag.
- Maak een keuze in aanvalsdetectie en betrek daarbij cliënten en/of naasten/vertegenwoordigers. Stem zo nodig voor advies af met een gespecialiseerd epilepsiecentrum.
- Bouw anti-epileptica langzamer dan gebruikelijk op en af; houd daarbij rekening met gedragsmatige veranderingen als bijwerking en (eventuele andere presentatie van) somatische bijwerkingen.
- Draag als behandelaar van de epilepsie zorg voor een individueel epilepsieprotocol ten behoeve van zorgverlening rondom de client.
- Draag als zorgorganisatie zorg voor scholing van medewerkers die cliënten met epilepsie begeleiden en faciliteer goede registratie van epileptische aanvallen in het zorgdossier. Verstrek deze informatie aan de behandelaar van de epilepsie (neuroloog/arts VG) ter evaluatie van de behandeling.
- Poog anti-epileptica zo lang mogelijk door te doseren, in tabletvorm, vloeistof of rectaal.

- Wanneer dat niet meer lukt, en aanvallen persisteren, ga over op parenterale toediening van benzodiazepinen.
- Coupeer aanvallen bij voorkeur met midazolam neusspray, indien dat onvoldoende effect heeft, overweeg diazepam rectiole of clonazepam (druppelvorm).
- Stuur bij onvoldoende effect van couperen in om intraveneus te couperen, met een zo kort mogelijke ziekenhuisopname.

Klachten van de mond- en keelholte

- Gebruik bij het diagnosticeren van problemen in de mond de Mondstatusscorelijst.
- Diagnosticeer en behandel mond- en keelklachten conform de daarvoor richtlijn Klachten van de mond.
- Houd bij behandeling met fluconazol of miconazol rekening met interactie met anti-epileptica, zoals carbamazepine en fenytoïne en controleer de medicatiespiegels.
- Overweeg om diëtisten VG in te schakelen voor het hoogwaardiger maken van de voeding, bij het maken van keuzes hierbinnen en het visualiseren hiervan voor mensen met (lichte) verstandelijke beperking.
- Verwijs bij slikklachten naar een logopedist voor slikonderzoek en advies ten aanzien van consistentie van voeding (zie module Slikproblemen).
- Verwijs bij angst van cliënten voor tandheelkundige zorg naar gespecialiseerd tandartsen voor mensen met verstandelijke beperking.
- Bied als begeleiders/ouders ondersteuning bij dagelijkse mondzorg (poetsen overnemen of napoetsen) wanneer cliënten dit zelf niet voldoende kunnen. Overweeg verwijzing naar een SI-therapeut voor advies bij verstoorde prikkelverwerking in het mondgebied.
- Mensen met een verstandelijke beperking gebruiken vaker dan de algemene bevolking psychofarmaca die kunnen bijdragen aan een droge mond en daarmee gepaard gaande tandheelkundige problemen of slikklachten.

Obstipatie

- De richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase en sluit over het algemeen goed aan bij de doelgroep mensen met een verstandelijke beperking.
- Houd rekening met een levenslange hogere prevalentie van obstipatie bij mensen met verstandelijke beperking. Wees extra alert op het starten van opiod op tekenen van obstipatie.
- Naast de standaardsymptomen van obstipatie zijn bij mensen met een verstandelijke beperking ook veranderd gedrag (terugtrekkend gedrag of toename agressie) en smeren met poep (vaak samenhangend met palperen van de anus bij gevoel van obstipatie) signalen van obstipatie.
- Houd de ontlastingsfrequentie dagelijks bij in een overzicht (vaak meerdere zorgverleners betrokken). De classificatie van de Bristol stoelgangschaal is hiervoor bruikbaar. Gebruik zo nodig materialen in de wc om ontlasting op te vangen.
- Behandel obstipatie conform de richtlijnen voor de algemene bevolking, maar wees terughoudend met lactulose.
- Evalueer de behandeling aan de hand van de ontlastingsfrequentieoverzichten.

Pijn

- Volg bij behandeling van pijn de richtlijnen Pijn bij patiënten met kanker en Pijn bij gevorderde stadia van COPD en hartfalen of voor huisartsen de NHG-standaard Pijn.
- Ga na welke pijnervaringen de cliënten in het verleden hebben gehad.
- Gebruik de PAINAD of de PACSLAC voor het monitoren van pijn bij mensen met verstandelijke beperking.
- Zorg voor voldoende scholing voor zorgverleners die pijn bij mensen met een verstandelijke beperking moeten kunnen monitoren.
- Documenteer hoe de cliënten gewoonlijk op pijn reageren en welke (farmacologische en non-farmacologische) interventies in het verleden hielpen. Vertrouw hierbij op informatie van zorgverleners en verwanten.
- Werk met een multidisciplinaire benadering en een behandelplan met als doel pijn te verminderen en het functioneren te optimaliseren.
- Betrek een arts VG als het met het bestaande behandelteam onvoldoende lukt om de mate van pijn of ongemak te duiden.
- Verwijs bij pijn samenhangend met houding, decubitus en/of ADL naar de ergotherapeut/fysiotherapeut VG voor advies voor zowel patiënt als ouders/verzorgers.
- Zorg voor goede voorlichting aan en begeleiding van alle betrokkenen.
- Wees alert op een verhoogd risico op sensibele regulaire stoornissen (slaap etc.).
- Cluster eventuele pijnlijke ingrepen zoveel als mogelijk en geef preventief pijnstilling, bijvoorbeeld

lidocaïne/prilocaïnecrème voor injecties of venapuncties.
- Beoordeel frequent de aanwezigheid van pijn, evalueer de pijnbestrijding en pas zo nodig de dosering aan.
- Geef medicatie volgens een vast schema en niet 'zo nodig', stem de dosering af op de pijnbeoordeling.

Reflux

- Houd rekening met de hoge prevalentie van refluxklachten tot 50% bij mensen met verstandelijke beperking, een tweemaal hogere prevalentie van Helicobacter pylori-infectie en een zevenmaal hogere kans op recidief van Helicobacter pylori-infectie na behandeling.
- Behandel reflux bij mensen met een verstandelijke beperking conform de algemene bevolking volgens de richtlijn Misselijkheid en braken.
- Overweeg bij mensen met een aanzienlijke levensverwachting in de palliatieve fase laagdrempelig Helicobacter pyloritest voorafgaand aan starten of bij persisterende maagklachten onder protonpompremmergebruik.
- Plaats bij reflux in bed het hoofdeind wat hoger.
- Onderzoek bij refluxklachten tevens de mate van obstipatie.

Slikproblemen

- Schakel een arts (VG) of logopedist in wanneer slikproblemen gesignaleerd worden. Enkele voorbeelden van signalen zijn: hoesten bij of na het eten en/of drinken, zeer lang kauwen, ongewenst gewichtsverlies, (bepaalde soorten) voeding weigeren of een aspiratiepneumonie.
- Wees erop bedacht dat vroeg of laat in de palliatieve fase de slikfunctie achteruit gaat. De coördinatie van het slikproces gaat achteruit en spierspanning of spierkracht neemt af, alertheid kan verminderen en een slikreflex kan slechter worden of uitblijven.
- Pas de consistentie van het eten en drinken aan om het slikken zo optimaal mogelijk te laten verlopen. Consulteer hiervoor een logopedist.
- Zorg dat de lichaamshouding zo optimaal mogelijk is in de stoel of in bed. Consulteer zo nodig een ergotherapeut of fysiotherapeut.
- Houd rekening met een wisselende of afnemende alertheid bij het eten en drinken.
- Zoek naar hulpmiddelen bij het eten en drinken om zo lang mogelijk zelfstandig te kunnen blijven eten en drinken. Hierbij kan gedacht worden aan aangepaste bekers, bestek of borden.
- Evalueer de eet- en drinksituatie regelmatig. Bespreek met de betrokkenen of en wanneer men inzet op comfort en er een wensdieet gestart zal worden.
- Ga, samen met de arts, tijdig het gesprek aan met betrokkenen of er wel of geen sondevoeding ingezet zal worden en of deze weer geëindigd wordt.
- Wees alert op het innemen van medicatie. Als het slikken lastig gaat of onveilig is, kan er in overleg met de arts gekozen worden voor medicatie in een andere vorm.
- Tandenpoetsen en overige mondverzorging is belangrijk omdat er verslikt kan worden in speeksel. Wanneer er etensresten of tandsteen in het speeksel zitten, is de kans op longproblemen groter. Let ook op dat bij een slinkend kaakbot of afname van spiermassa een gebitsprothese niet meer goed passend is.
- Zo lang mogelijk zelfstandig eten en drinken is wenselijk en verkleint de kans op verslikken. Indien dit niet meer mogelijk is en een nadelig effect heeft op het slikken, zal het eten en drinken overgenomen moeten worden.
- Indien overgegaan wordt op sondevoeding of als een cliënt al sondevoeding heeft, kan er op een zo veilig mogelijke wijze smaakervaring worden aangeboden. Op deze manier kan een cliënt smaken ervaren waarbij de kans op verslikken zo klein mogelijk is.

Probleemgedrag/moeilijk verstaanbaar gedrag

- Breng moeilijk verstaanbaar gedrag in kaart met het psychosociaal model; dit maakt dat de samenhang tussen verschillende problemen duidelijk wordt en geeft handvatten voor het kiezen voor de best passende behandeling.
- Maak daarbij gebruik van expertise van verschillende bronnen: cliënten, naasten, gedragswetenschappers, artsen en het voorliggend (medisch) dossier.
- Houd bij de diagnostiek en behandeling rekening met de palliatieve fase waarin de persoon met verstandelijke beperking zich bevindt, zowel qua doelen als bij het maken van een inschatting van de kosten en baten die dit traject heeft voor de cliënt en zijn omgeving.

- Maak bij problematisch gedrag gebruik van de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts et al, 2019].

Palliatieve sedatie

- Licht naasten/wettelijk vertegenwoordigers, begeleiders en gedragsdeskundigen in een vroeg stadium goed voor over palliatieve sedatie en betrek hen gedurende het proces.
- Consulteer een arts VG bij onvoldoende deskundigheid op het gebied van palliatieve sedatie bij cliënten met verstandelijke beperking.
- Gebruik meetinstrumenten bij de inschatting van het refractair zijn van het symptoom, gezien het vaak verminderde vermogen van cliënten met een verstandelijke beperking om symptomen en de mate van lijden hieraan aan te geven. De meetinstrumenten kunnen behulpzaam zijn in het bepalen van het juiste moment van starten van palliatieve sedatie, zie hiervoor module Diagnostiek en behandeling van symptomen.
- Houd rekening met de mogelijk verhoogde of verlaagde gevoeligheid voor benzodiazepines bij mensen met een verstandelijke beperking. Extra voorzichtigheid bij de titratie is dus geboden.

Euthanasie

- Voor euthanasie bij mensen met een verstandelijke beperking verwijzen wij u naar het KNMG standpunt Beslissingen rond het levenseinde (2021).

Afscheid nemen, rouw en nazorg

- Er dient altijd aandacht besteed te worden aan het nemen van afscheid van cliënten, voor medecliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners (vooral begeleiders).
- Er dient stil gestaan te worden bij de gevolgen van overlijden voor medecliënten, begeleiders en naasten.
- Er moet tijdens de palliatieve fase aandacht zijn voor hun medecliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners (vooral begeleiders).
- Overweeg nazorggesprekken te voeren met naasten/vertegenwoordigers en begeleiders.
- Betrek in overleg met de cliënt en verwant een geestelijk verzorger. De geestelijk verzorger kan ondersteunen wanneer er vragen zijn op het vlak van afscheid nemen, nazorg en rouw.

Links voor meer informatie

- Themapagina op Palliaweb
- Patiënteninformatie op Overpalliatievezorg

Inleiding

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Inleiding

De richtlijn palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking is onderdeel van het Meerjarenplan richtlijnen palliatieve zorg 2018-2021, waarin 28 richtlijnen evidence-based worden herzien.

Het ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport (VWS) heeft tot doel gesteld dat iedere burger vanaf 2020 verzekerd is van goede palliatieve zorg op de juiste plaats, op het juiste moment en door de juiste zorgverleners. Hiertoe is in 2014 het Nationaal Programma Palliatieve Zorg (NPPZ) gestart, van waaruit consortia zijn opgericht om palliatieve zorg in Nederland te optimaliseren. Tot 2020 investeerde het kabinet 51 miljoen euro in het ZonMw-programma 'Palliantie. Meer dan zorg' voor verbeteringen in zorg, onderzoek en onderwijs. Er kwam een Kwaliteitskader palliatieve zorg om te komen tot kwalitatief goede palliatieve zorg in Nederland.

Ontwikkelingen gehandicaptenzorg

Ook in de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking zijn ontwikkelingen gaande.
In Groot-Brittannië werd naar aanleiding van het Mencap's report "Death by Indifference" [Mencap 2005], waarin overlijdens van zes mensen met een verstandelijke beperking werden beschreven die voorkomen hadden kunnen worden, een onafhankelijk onderzoek ingesteld. Dit onderzoek werd voortgezet en bracht in 2012 74 te voorkomen overlijdens in kaart bij mensen met een verstandelijke beperking [Mencap 2012]. Hierop volgde eind 2013 het CIPOLD-rapport "Confidential inquiry into the deaths of people with learning disabilities" [CIPOLD 2013] en een Lancetartikel [Heslop 2014] waarin bijna 250 overlijdens van mensen met een verstandelijke beperking werden geanalyseerd. Mannen overleden 13 jaar eerder, vrouwen 20 jaar eerder dan gemiddeld ten opzichte van de algemene bevolking. Het percentage overlijdens dat voorkomen had kunnen worden met kwalitatief goede zorg is bij mensen met een verstandelijke beperking 37% ten opzichte van 13% in de algemene populatie.

Bijdragende factoren aan deze te voorkomen overlijdens, waren in vergelijking met de algemene populatie:

1. onvoldoende advance care planning;
2. onvoldoende rekening houdend met de verstandelijke beperking (en dan vooral inschatting van de wilsbekwaamheid ten aanzien van beslissingen rondom behandeling en het proces van besluitvorming bij mensen met een verstandelijke beperking);
3. woonachtig in een onvoldoende aangepaste accommodatie;
4. onvoldoende aanpassing van zorg als zorgbehoefte veranderde;
5. zorgverleners waarnaar onvoldoende werd geluisterd.

In het rapport werden 18 punten ter verbetering genoemd voor de NHS (National Health Service).

Het Nivel publiceerde in 2011 'Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking' [Nivel 2011]. Onderzoek naar kenmerkende aspecten vanuit de perspectieven van nabestaanden, zorgverleners en leidinggevenden'. Agora analyseerde in Nederland de verbeteringen en uitdagingen en stelde aanbevelingen op aan zorgverleners, teams, managers en beleidsmakers en beslissers in de gehandicaptenzorg [Agora 2017].

Na al deze rapporten met zinvolle informatie ter verbetering van palliatieve zorg samen met de ontwikkelingen binnen Nederland om de palliatieve zorg voor alle Nederlanders te verbeteren, ontstond de noodzaak tot herziening van de richtlijn palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking uit 2010.

Op basis van een knelpunteninventarisatie verricht door het IKNL is gevraagd aan zorgverleners en naasten welke knelpunten zij in de praktijk ervaarden. De resultaten zijn gebruikt om prioriteiten aan te brengen in de nieuw te ontwikkelen richtlijn.

In maart 2020 is voor de huidige revisie een werkgroep samengesteld, waarvoor mandaat is verkregen bij de relevante wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen (zie bijlage 2 Algemene gegevens en bijlage 3 Samenstelling werkgroep).

Doel van de richtlijn

Een richtlijn is een aanbeveling ter ondersteuning van de belangrijkste knelpunten uit de dagelijkse praktijk. In deze richtlijn is beschreven waar de ondersteuning aan mensen met een verstandelijke beperking, gezien hun bijzondere ondersteuningsbehoeften, afwijkt van de reguliere zorg in de palliatieve fase. Deze richtlijn is zoveel mogelijk gebaseerd op wetenschappelijk onderzoek of consensus. De richtlijn palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking geeft aanbevelingen voor signalering, diagnostiek en behandeling in de palliatieve fase en beoogt hiermee de kwaliteit van de ondersteuning en dus de kwaliteit van leven en sterven van betrokken cliënten te verbeteren.

Doelpopulatie

De richtlijn is van toepassing op alle volwassen cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase. De verstandelijke beperking wordt gedefinieerd als beperkingen in cognitief functioneren (IQ<70) en/of beperkingen in adaptief functioneren (conceptuele, sociale en praktische vaardigheden). Deze beperkingen zijn ontstaan in de ontwikkelingsleeftijd.

Indeling mate van verstandelijke beperking naar IQ

Categorie	IQ grenzen	Ontwikkelingsleeftijd
Lichte verstandelijke beperking	50-69	6-12 jaar
Matige verstandelijke beperking	35-49	4-6 jaar
Ernstige verstandelijke beperking	20-34	2-4 jaar
Zeer ernstige verstandelijke beperking	<20	< 2 jaar

Echter, ook een IQ tussen de 70 en 85 kan volgens de DSM-V tot een grondslag verstandelijke beperking leiden, indien de persoon in zijn conceptuele, praktische en sociale vaardigheden functioneert op verstandelijk beperkt niveau (overeenkomstig een ontwikkelingsleeftijd van 12 jaar of minder).

De World Health Organisation (WHO) hanteert de volgende definitie van palliatieve zorg: “Zorg die de kwaliteit van het leven verbetert van patiënten en hun naasten die te maken hebben met een levensbedreigende aandoening of kwetsbaarheid, door het voorkomen en verlichten van lijden, door middel van vroegtijdige signalering en zorgvuldige beoordeling en behandeling van problemen van fysieke, psychische, sociale en spirituele aard. Gedurende het beloop van de ziekte of kwetsbaarheid heeft palliatieve zorg oog voor het behoud van autonomie, toegang tot informatie en keuzemogelijkheden” [Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017].

Doelgroep

Deze richtlijn is bestemd voor alle zorgverleners die betrokken zijn bij de ondersteuning van cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase. Het gaat daarbij bijvoorbeeld om artsen voor verstandelijke gehandicapten (Artsen VG), artsen/medisch specialisten, apothekers, (palliatief) verpleegkundigen, begeleiders, gedragsdeskundigen, paramedici, verpleegkundig specialisten, physician assistants, POH's en geestelijke verzorgers. Naast de professionals is deze richtlijn ook belangrijk voor naasten, vertegenwoordigers en mantelzorgers.

Deze richtlijn is ook bedoeld als kennisdocument voor de huisarts die ook betrokken kan zijn bij de zorg voor patiënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase. Zij kunnen de richtlijn raadplegen en gebruiken als handvat.

Werkwijze

De richtlijnwerkgroep is in september 2020 voor het eerst bijeen geweest. Op basis van een eerste inventarisatie van de knelpunten door de werkgroepleden is, via een enquête onder professionals, een digitale knelpunteninventarisatie gemaakt. 455 professionals en 200 naasten hebben de enquête ingevuld. Op basis daarvan zijn knelpunten geprioriteerd. De relevantste knelpunten zijn uitgewerkt tot uitgangsvragen.

Op basis van de uitkomsten van de knelpuntenenquête en overwegingen van de werkgroep zijn een viertal onderwerpen uitgewerkt volgens de evidence-based methode. Bij de beantwoording van deze uitgangsvragen verzorgde een externe methodoloog het literatuuronderzoek. Dit betrof het uitvoeren van een systematisch literatuuronderzoek, het kritisch beoordelen van de literatuur en het verwerken van de literatuur. Een bijkomend probleem tijdens het literatuuronderzoek was dat er naar een aantal

onderwerpen weinig wetenschappelijk onderzoek verricht is.

De overige onderwerpen van de richtlijn zijn consensus-based beschreven. De subwerkgroepleden raadpleegden de door henzelf verzamelde relevante literatuur. Op basis hiervan hebben zij teksten geschreven met betrekking tot literatuuronderzoek, conclusies, overwegingen en aanbevelingen.
Alle teksten zijn tijdens plenaire vergaderingen besproken en na verwerking van de commentaren door de werkgroep geaccordeerd. De conceptrichtlijn is op 27 januari 2022 ter becommentariëring aangeboden aan de betrokken wetenschappelijke, beroeps- en patiëntenverenigingen en de landelijke en regionale werkgroepen. Alle commentaren werden vervolgens beoordeeld en verwerkt door de richtlijnwerkgroep. Aan de commentatoren is teruggekoppeld wat met de reacties is gedaan. De richtlijn is inhoudelijk vastgesteld op 14 juli 2022. Ten slotte is de richtlijn ter autorisatie/accordering gestuurd naar de betrokken verenigingen/instanties (zie bijlage 2 Algemene gegevens - autoriserende verenigingen).

Referenties

Agora, Ervaringen en uitdagingen! Palliatieve zorg in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking', 2017.

CIPOLD, Confidential inquiry into the deaths of people with learning disabilities, 2013.

Heslop P, Blair PS, Fleming P, Hoghton M, Marriott A, Russ L. The Confidential Inquiry into premature deaths of people with intellectual disabilities in the UK: a population-based study. Lancet. 2014 Mar 8;383(9920):889-95.

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader Palliatieve zorg Nederland, 2017.

Mencap, Death by Indifference, 2005.

Mencap, Death by indifference: 74 deaths and counting, A progress report 5 years on, 2012.

Nivel, Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking, Onderzoek naar kenmerkende aspecten vanuit de perspectieven van nabestaanden, zorgverleners en leidinggevenden, 2011.

Markering

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe kan markering bijdragen aan tijdige herkenning van de palliatieve fase bij mensen met een verstandelijke beperking?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Signaleer en verwoord tijdig achteruitgang in functioneren of toenemende kwetsbaarheid. Kennis over het levensverhaal van de cliënt kan helpend zijn om kwetsbaarheid te kunnen volgen.
- Houd als (huis)arts rekening met de vroegtijdige (tot 15 jaar eerder) veroudering van mensen met een verstandelijke beperking en daarmee gepaard gaande palliatieve fase.
- Houd als (huis)arts rekening met het feit dat bij sommige cliënten met een verstandelijke beperking de palliatieve fase al in de kinderjaren kan starten en jarenlang kan duren (bijvoorbeeld mensen met stofwisselingsziekten, ernstig meervoudig beperkte cliënten).
- Markeren is het met arts en betrokkenen besluiten dat een cliënt in de palliatieve fase terecht komt; het is de start van de palliatieve fase. Dit besluit wordt bij voorkeur genomen met de cliënt samen. Als dit niet mogelijk is, kan een (wettelijk) vertegenwoordiger namens de cliënt optreden.
- Maak als medewerker gebruik van de verschillende beschikbare methoden en hulpmiddelen (zie onderdeel Instrumenten bij Overwegingen) voor de markering van de palliatieve fase als inventarisatie om met elkaar en arts (verstandelijk gehandicapten) in gesprek te gaan. Bij moeite met het duiden van het al dan niet beginnen van de palliatieve fase kunnen deze instrumenten ook behulpzaam zijn voor (huis)artsen.
- Raadpleeg zo nodig Consulenten Palliatieve Zorg die in dit proces van de palliatieve fase kunnen ondersteunen.
- Scholing en coaching van medewerkers op het gebied van palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking kan bijdragen aan tijdige markering.

Referenties

Evenhuis, H. M. (Ed.). (2014). Gezond ouder met een verstandelijke beperking. Resultaten van de GOUD-studie 2008 - 2013. Wetenschappelijk rapport. Rotterdam: Erasmus MC.

IKNL/Palliactief. Boddaert M., Douma J., Dijxhoorn F., & Bijkerk M. (2017). Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland. z.pl.

IKNL. (z.j.). Over palliatieve zorg. Retrieved 21-6-2021, from https://www.iknl.nl/palliatieve-zorg/over-palliatieve-zorg.

De Knegt, N. C. (2015). The Down Side of Pain - Pain assessment and experience in adults with Down syndrome and the relationship with cognition. Amsterdam: Proefschrift Vrije Universiteit Amsterdam.

Palliatief Team Waardeland. (z.j.). Signaleringsbox voor verzorgenden. Retrieved 15-5-2021, from https://www.netwerkpalliatievezorg.nl/waardenland/Hulpverleners/Projecten/Signaleringsbox-voor-verzorgenden

Thijssen J.L., Bakker-van Gijssel E., Van ter Beek R., Cialdella G., Horikx A., Oud M., et al. (2015). Multidisciplinaire Richtlijn Signaleren van lichamelijke problemen bij volwassenen met een verstandelijke beperking. Utrecht: V&VN.

Timmers-Huigens D., Timmers M., & Winkelman E. (2005). Mogelijkheden voor mensen met een verstandelijke handicap. Maarssen: Reed Business.
Vrijmoeth C. (2018). Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care. Nijmegen: Radboud

UMC.

White N., Kupeli N., Vickerstaff V. & Stone, P. (2017). How accurate is the 'Surprise Question' at identifying patients at the end of life? A systematic review and meta-analysis. BMC Medicine, 15(1).

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

De palliatieve fase wordt gedefinieerd als de fase vanaf het moment dat duidelijk wordt dat genezing niet (meer) mogelijk is tot aan het moment van overlijden. In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking wordt veel gewerkt met onzekerheden en zonder harde diagnoses. Hierdoor is het vaak moeilijk om duidelijk aan te geven wanneer er sprake is van de palliatieve fase. De patiënt kan in deze fase terechtkomen door progressie van de aandoening die hij heeft in samenhang met de (oorzaak van) de verstandelijke beperking of doordat een nieuwe aandoening is ontstaan. Indien er sprake is van een nieuwe aandoening is het begin van de palliatieve fase vaak duidelijker te markeren. Als er sprake is van progressie van de aandoening in samenhang met (oorzaak van) de verstandelijke beperking, kan de palliatieve fase weken, maanden, maar ook jaren duren. Dit laatste wordt bijvoorbeeld gezien bij mensen met ernstige meervoudige beperkingen en niet-behandelbare stofwisselingsziekten. In de knelpuntenanalyse geven zorgprofessionals aan dat er nog onvoldoende wordt gemarkeerd, waardoor palliatieve zorg soms pas in de allerlaatste fase wordt ingezet en bijvoorbeeld niet wordt overwogen of medicatie kan worden gestaakt. Er is nog weinig sprake van pro-actieve zorgplanning (ACP), zie module ACP. Ook naasten gaven aan dat het voor hen niet duidelijk is/was wanneer de palliatieve fase ingaat. Waar cliënten hun medische zorg krijgen van een huisarts arts verstandelijk gehandicapten of paramedici en begeleiders zijn signalering en markering nog lastiger.

Markering

Markering wordt in dit hoofdstuk beschouwd als de start van de palliatieve fase. De vraag wanneer in een ziekteproces de palliatieve fase start, is niet in het algemeen te beantwoorden. Dat hangt onder andere af van het ziekte- en /of verouderingsproces, het stadium van die ziekte en de mate van kwetsbaarheid. In ieder geval is er sprake van de palliatieve fase wanneer iemand ziek is en er geen genezing meer mogelijk is. Bij mensen met een verstandelijke beperking is er vaak al op jonge leeftijd sprake van comorbiditeit, waardoor het niet altijd duidelijk is dat iemand al in een palliatieve fase terecht is gekomen. Zorgverleners kunnen verrast zijn wanneer de cliënt met een verstandelijke beperking onverwacht komt te overlijden.

Er kan sprake zijn van de palliatieve fase bij:

- Mensen met ernstige meervoudige beperkingen;
- Syndromen die gekenmerkt worden door een progressief beeld van achteruitgang op (relatief) jonge leeftijd, bijvoorbeeld stofwisselingsstoornissen;
- Levensbedreigende somatische aandoeningen (bijvoorbeeld kanker, COPD, hartfalen);
- Neurodegeneratieve aandoeningen (bijvoorbeeld dementie, Parkinson);
- Veroudering met comorbiditeit (toenemende kwetsbaarheid).

Markering van de palliatieve fase wordt bij mensen met een verstandelijke beperking bemoeilijkt doordat zij een ander lichaamsbewustzijn hebben. Ze hebben moeite met het aangeven van pijn en andere lichamelijke klachten door beperkte verstandelijke vermogens en beperkingen in communicatie. Zij kunnen pijn en lichamelijke klachten uiten door verandering van gedrag (agressief of teruggetrokken), verandering van stemming en/of dagelijks functioneren of alleen via gezichtsuitdrukkingen. Hun uiting van lichamelijke klachten kan daardoor ten onrechte worden toegeschreven aan de verstandelijke beperking (diagnostic overshadowing). Ook komt het voor dat zij op een andere plek pijn aangeven dan waar de pijn daadwerkelijk gelokaliseerd is (De

Knegt 2015). Gebruikelijke gevalideerde meetinstrumenten zijn niet ontworpen voor mensen met een verstandelijke beperking, waardoor het lastig is de waarde in te schatten (zie hoofdstuk meetinstrumenten). Daarbij zijn er grote verschillen binnen de groep mensen met een verstandelijke beperking: bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking is het achterhalen van pijn en andere lichamelijke ongemakken vaak erg lastig, terwijl mensen met een lichte verstandelijke beperking doorgaans beter in staat zijn om zelf aan te geven wat hen mankeert. Dit alles maakt het lastig om bij mensen met een verstandelijke beperking klachten en symptomen betrouwbaar in beeld te krijgen. Daardoor kan er vertraging ontstaan in het herkennen van een nieuw ontstane ziekte of verergering van een bestaande ziekte. Veel zorgverleners van mensen met een verstandelijke beperking zijn agogisch opgeleid, zij hebben in hun vooropleiding weinig tot geen kennis opgedaan over het herkennen van signalen van ziekte of achteruitgang. Door al deze factoren wordt de palliatieve fase vaak niet tijdig gesignaleerd of helemaal gemist.

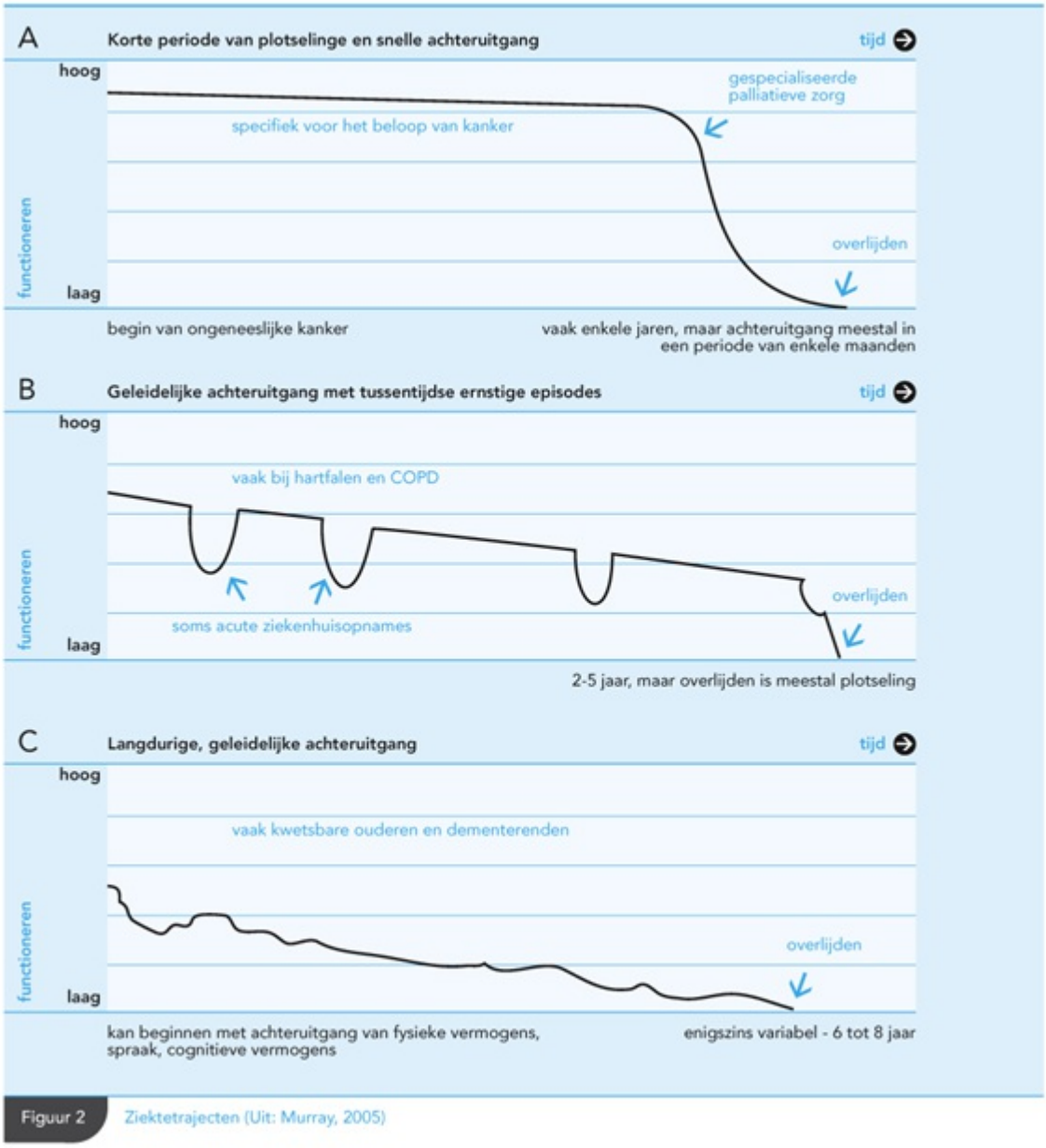
Doelen van markering

- Overgaan van ziektegerichte behandeling naar symptoomgerichte behandeling. Bij mensen met een verstandelijke beperking betekent dit vaak het loslaten van ontwikkelingsgerichte doelen en richten op wat voor de cliënt kwaliteit van leven is in het licht van de verkorte levensverwachting;
- Ervoor zorgen dat de waarden, wensen en behoeften van de cliënt bekend zijn bij de start van de palliatieve fase is het van belang deze tijdig te markeren (IKNL, z.j.), zie module Advance Care Planning;
- Cliënt en familie tijdig meenemen in het proces van achteruitgang en uiteindelijk overlijden, en signaleren of huidige woonplek passend is in het geval van verdere achteruitgang;
- Aandacht voor behoeften en voorkeuren van cliënt en naasten, wat is voor hen belangrijk en wat willen zij nog doen, wanneer de tijd van leven beperkt blijkt te zijn;
- Voorkomen van crisissituaties.

Achteruitgang

Achteruitgang kan op verschillende manieren plaatsvinden. Er kan sprake zijn van een plotselinge, snelle achteruitgang (bijvoorbeeld in de laatste fase van kanker) of een geleidelijke achteruitgang met periodiek een ernstige verslechtering, waarna weer (deels) herstel optreedt (hartfalen COPD). Ook kan sprake zijn van een langdurige, geleidelijk achteruitgang. Dit wordt veel gezien bij mensen met een verstandelijke beperking en begint vaak al op een relatief jongere leeftijd t.o.v. de normale populatie (GOUD-studie). Met name bij deze laatste groep is het tijdig markeren lastig.

In onderstaand figuur is een en ander grafisch toegelicht.



Figuur 2: Ziektetrajecten naar functioneren en tijd [Murray 2005]

Vrijmoeth [2018] stelt dat identificeren (ofwel markeren) van mensen met een verstandelijke beperking die behoefte hebben aan palliatieve zorg meestal het resultaat is van een opeenstapeling van meerdere signalen uit meerdere bronnen die leiden tot groeiend bewustzijn, waarbij na verloop van tijd conclusie wordt getrokken dat de cliënt niet meer zal terugkomen op uitgangsniveau, maar dat sprake is van onomkeerbare achteruitgang en uiteindelijk overlijden.

Factoren die een aanleiding kunnen vormen om over te gaan tot markering van de palliatieve fase (of dit te onderzoeken) als (nog) geen sprake is van een levensbedreigende aandoening:

- EMB
- Hoge leeftijd
- 40-50j en ouderdom gerelateerd syndroom zoals Down (zie module Syndroomspecifieke kenmerken in de palliatieve fase)
- Hoge kwetsbaarheid (Kwetsbaarheidsindex)
- Dementie
- Frequenter ziekenhuisbezoek in de laatste 6 maanden (t.o.v. daarvoor)
- Bespreken van NRNB

Instrumenten

Wat kan helpen om een veranderende situatie tijdig te herkennen is kennis van de cliënt, nietpluis gevoel, eerdere ervaringen met en kennis van palliatieve zorg. De VB-kwetsbaarheidsindex, surprise question (Zou het mij verbazen als deze patiënt binnen de komende twaalf maanden komt te overlijden?) en de vragenlijst PALLI kunnen hierbij als hulpmiddelen worden gebruikt, evenals multidisciplinair overleg en informatie van familie/verwanten inwinnen.

Kwetsbaarheidsindex

Kwetsbaarheidsindex

De Academische Werkplaats GOUD (Gezond OUD met een verstandelijke beperking) heeft een kwetsbaarheidsindex ontwikkeld: de VB-Kwetsbaarheidsindex [Evenhuis 2014]. De VB-kwetsbaarheidsindex bestaat uit 51 items, bedoeld om een inschatting te maken van de kwetsbaarheid van volwassenen met een verstandelijke beperking. De VB-Kwetsbaarheidsindex is valide voor afname in het dagelijks functioneren, afname in mobiliteit, toename in medicatiegebruik, toename in zorgbehoefte en hoger risico op overlijden, zie ook [Palliatief Team Waardeland, 2017; 2017]. Om de VB-Kwetsbaarheidsindex handzaam te kunnen gebruiken in de praktijk is een korte versie met 17 items ontwikkeld [Schoufour 2013].

Niet pluis gevoel

Een medewerker of familielid kan een ‘niet pluis’-gevoel hebben bij een cliënt die niet of nauwelijks kan aangeven waar hij/zij last van heeft. Dit ‘onderbuikgevoel’ kan reden zijn om verder onderzoek te (laten) doen. Frequent komt het voor dat er niet of onvoldoende wordt geluisterd naar het ‘niet pluis’-gevoel, met gevolg dat de markering wordt gemist.
Dit is verder uitgewerkt in de Multidisciplinaire richtlijn voor Signaleren van lichamelijke problemen bij mensen met een verstandelijke beperking [Thijssen 2015].

Surprise Question

De Surprise Question (verrassingsvraag) is de vraag die wordt genoemd in het Kwaliteitskader: “Zou u verbaasd zijn als deze cliënt binnen één jaar zou overlijden?”. Deze vraag zou (mogelijk) kunnen bijdragen in situaties waarin geen andere heldere markeerpunten spelen. Bij bijvoorbeeld bekende aandoening zoals hartfalen of dementie is er al richting (en die richting kan ook zijn dat er geen helderheid te geven is over verwachte termijnen).

PALLI-vragenlijst

PALliatieve zorg Leren Identificeren (PALLI) is een vragenlijst met 39 vragen over veranderingen in de afgelopen drie maanden (Vrijmoeth et al., 2018). Het is ontworpen als hulpmiddel voor markering van de palliatieve fase bij mensen met een verstandelijke beperking van alle niveaus. Het is ontwikkeld in het Erasmus MC en Radboudumc met als doel valide, betrouwbaar, haalbaar en toepasbaar te zijn in de praktijk. De vragen worden beantwoord met ‘ja’, ‘nee’ en ‘?’ en gaan over lichamelijke problemen, functioneren, kenmerkend gedrag, uitspraken over het levenseinde, symptomen (lichamelijk, cognitief, emotioneel), kwetsbaarheid, ziekte en prognose. De surprise question is opgenomen in PALLI.

SPICT

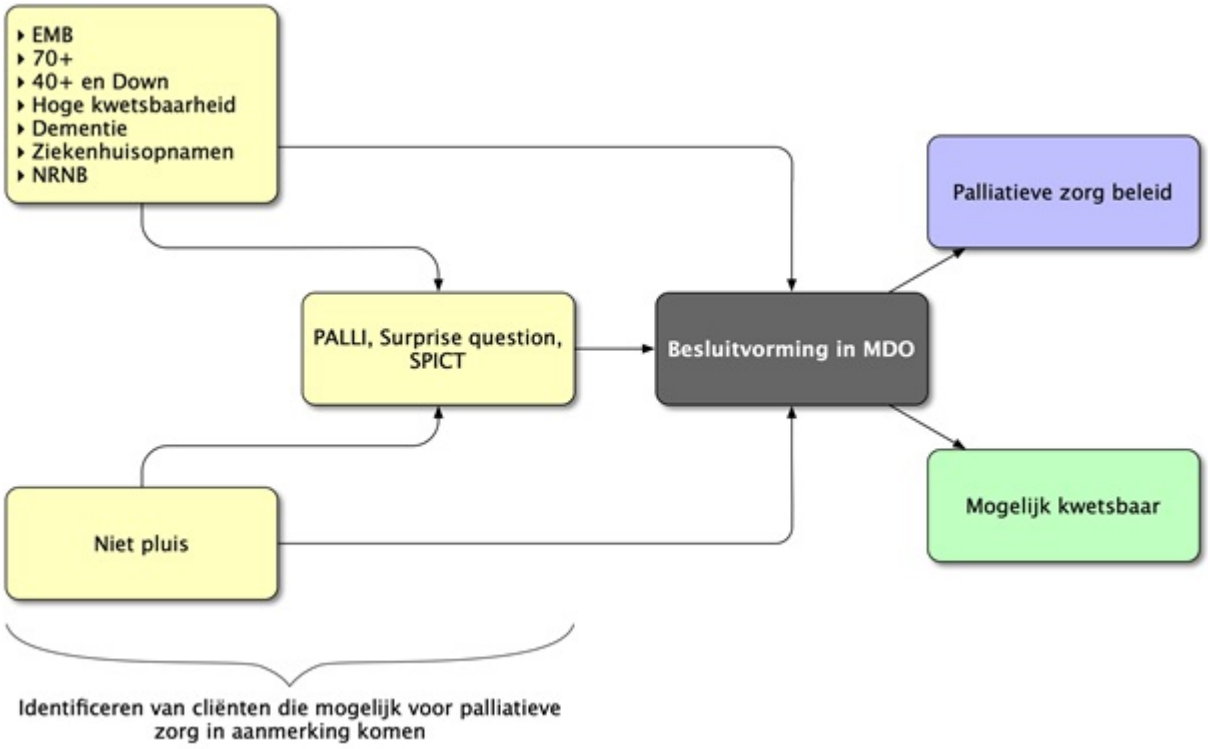
De Supportive and Palliative Care Indicators Tool (SPICT) is een handreiking om personen te identificeren die een verhoogd risico hebben op achteruitgang van hun gezondheid. Het bestaat uit drie onderdelen: 1. bepalen met zeven algemene indicatoren of er sprake is van slechte of achteruitgaande gezondheid; 2. klinische indicatoren van één of meer gevorderde ziekten; 3. inventarisatie van huidige zorg en toekomstige zorgplanning. SPICT is ontworpen voor de eerstelijnszorg. In de huisartsenpraktijk kunnen patiënten geïdentificeerd worden voor toepassing van SPICT met ICPC-codes.

MDO

Een Multi Disciplinair Overleg (MDO) met cliënt, vertegenwoordiger, professionals is een voorwaarde om het begin van de palliatieve fase te signaleren, markeren en benoemen.

Het onderstaande model is geen protocol, maar biedt een overzicht van de hulpmiddelen en zet de te nemen stappen naar

markering in verhouding tot elkaar. Zowel niet-pluis-gevoel als indicatoren voor kwetsbaarheid kunnen aanleiding geven voor besluitvorming in een MDO over palliatieve zorgbeleid. Bij twijfel kan een instrument als PALLI, surprise question of SPICT hulp bieden.



Markering is cruciaal voor aansluiting bij ziektespecifieke zorgstandaarden en richtlijnen. Juist het onzekere beloop van ernstige stadia van aandoeningen als COPD en hartfalen, maakt het noodzakelijk dat het beleid wordt bijgesteld bij iedere nieuwe complicatie of bij tekenen van toename van de ziektesymptomen. Bij mensen met een verstandelijke beperking is het door hun ziektebeeld/syndroom soms moeilijk te herkennen of en wanneer een palliatieve fase kan worden gemarkeerd. Hierdoor ontstaat het risico dat palliatieve zorg te laat wordt ingezet of soms zelfs helemaal niet geboden, terwijl dit wel nodig was geweest.

Kwaliteit van bewijs

Er is geen literatuur gevonden die het effect van markeren van de palliatieve fase bij mensen met een verstandelijke beperking aantoont.

Cliëntperspectief

Vanuit cliëntperspectief is tijdige markering voor cliënt en diens systeem belangrijk. Dit geeft duidelijkheid en erkenning voor de cliënt (en zijn systeem), wat er aan de hand is, wat het perspectief is en welke keuzes er gemaakt moeten en kunnen worden.

Ook is het belangrijk dat ‘alle neuzen dezelfde kant op staan’, dat iedereen doet wat er is afgesproken. Tot slot is ruimte voor regie van cliënt (en zijn systeem) van belang dat deze zich gezien, gehoord en erkend voelt. Bij mensen met VB is een op hen afgestemde communicatie daarvoor van groot belang (zie module Communicatie over de levensbedreigende ziekte en het verloop daarvan tijdens de palliatieve fase).

Professioneel perspectief

Vroegtijdige markering van de palliatieve fase komt de ondersteuning van de cliënt alleen maar ten goede. Het is aan te raden om medewerkers de nodige kennis en handvatten mee te geven over zorg en verzorging. Scholing of training over palliatieve zorg is daarbij essentieel. Markering is de eerste stap in de palliatieve zorg. Hierna kan het team geschoold worden en kan palliatieve zorg worden geboden. Multidisciplinaire afstemming is noodzakelijk bij de markering, om vanuit verschillende perspectieven de (steeds veranderende) situatie van de cliënt te bekijken.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Het markeren van een palliatieve fase is noodzakelijk om goede ondersteuning te kunnen geven aan iemand die (ernstig) ziek of ernstig kwetsbaar is en niet meer beter kan worden. De kwaliteit van bestaan wordt verhoogd en de zorgverlening kan beter worden aangepast aan de ondersteuningsbehoeften van betrokken cliënt en diens naasten.

Omdat het bij mensen met een verstandelijke beperking niet altijd duidelijk is of er sprake is van een palliatieve fase, wordt markering ervan nog wel eens gemist. Dan zal palliatieve zorg te laat of helemaal niet worden geboden.

Op het moment dat een palliatieve fase wel tijdig wordt gemarkeerd, kan de ondersteuning worden aangepast aan de ondersteuningsvragen. Hierdoor zal er (nog) persoonsgerichtere ondersteuning worden geboden in de laatste fase van het leven. Dit komt de kwaliteit van bestaan ten goede.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking zijn begeleiders vaak lange tijd aan een cliënt verbonden; soms enkele tientallen jaren. Hierdoor wordt de zorg persoonlijk en verhouden begeleiders zich vaak tot de cliënt als familie, zeker in die gevallen waar de biologische familie op de achtergrond aanwezig is. Hierdoor is het intreden van de palliatieve fase na markering voor veel begeleiders zwaar en raakt hen persoonlijk. Aandacht voor dit neveneffect van markering is belangrijk en adequate zorg voor de zorgenden is noodzakelijk.

Rationale voor de aanbeveling

Ieder mens heeft recht op een goede kwaliteit van bestaan, ook in de laatste levensfase, met de ondersteuning die hij nodig heeft. Het is daarom noodzakelijk dat tijdige markering van de palliatieve fase plaatsvindt. De omgeving moet hiertoe voldoende sensitief zijn en te worden uitgerust met voor de cliënt/systeem passende voorwaarden. Scholing van medewerkers kan hieraan bijdragen. Voor de markering van de palliatieve fase zijn verschillende methoden en meetinstrumenten beschikbaar. Daarnaast kunnen Consulenten Palliatieve Zorg ondersteunend zijn in het proces van de palliatieve fase.

Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Met welke specifieke kenmerken in de vier dimensies van palliatieve zorg (fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel) moet je rekening houden bij mensen met een verstandelijke beperking?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd bij het signaleren en behandelen/begeleiden van aspecten op fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel vlak rekening met de kenmerken van mensen met een verstandelijke beperking die leiden tot bijzondere ondersteuningsvragen. Dit zijn beperkingen in ziektebesef en –inzicht, atypische presentatie van gezondheidsklachten, beperkingen in communicatieve vaardigheden en tempo, disharmonisch ontwikkelingsprofiel, afhankelijkheid van ouders/verzorgers, afwijkende prevalentie van aandoeningen, etiologie gerelateerde aandoeningen, multimorbiditeit, gedragsproblemen en 4x zo vaak psychiatrische aandoeningen, beperkingen in mobiliteit, beperkingen in toegang tot en verdragen van reguliere zorg, leefstijlproblematiek, vervroegde veroudering en beperkingen in zelfbeschikking en wilsbekwaamheid.
- Zorg voor voldoende scholing van zorgverleners over palliatieve zorg om de kwaliteit ervan te verhogen.
- Creëer een interdisciplinair behandelteam, waar artsen voor verstandelijk gehandicapten (Artsen VG), gedragsdeskundigen en bij voorkeur ook (palliatief) verpleegkundigen, geestelijk verzorgers en paramedici (logopedisten, diëtisten, SI-therapeut, fysiotherapeuten, ergotherapeuten, vaktherapeuten) deel van uitmaken om de vier dimensies van palliatieve zorg te kunnen bewaken en vorm te geven. Voor mensen verblijvend buiten zorgorganisaties kan hiervoor verwezen worden naar de poliklinieken van artsen VG en gedragskundigen VG.
- Zorg voor voldoende afstemming, rapportage en overdracht op de vier dimensies van palliatieve zorg voor betere continuïteit van zorg. Als suggestie kunnen de domeinen van Shalock in de huidige zorgplannen hiervoor worden ingericht voor rapportage op de 4 dimensies van palliatieve zorg.
- Houd als behandelaar rekening met de veelal niet medisch geschoolde begeleiders binnen woningen voor mensen met een verstandelijke beperking of als ambulant begeleider/verzorger. Organiseer de zorg daarom zoals bij thuiswonende cliënten met dezelfde zorgbehoeften.

Literatuurbespreking

Inleiding

In het Nederlandse Kwaliteitskader palliatieve zorg wordt palliatieve zorg gedefinieerd als ‘zorg die de kwaliteit van het leven verbetert van patiënten en hun naasten die te maken hebben met een levensbedreigende aandoening of kwetsbaarheid, door het voorkomen en verlichten van lijden, door middel van vroegtijdige signalering en zorgvuldige beoordeling en behandeling van problemen op de vier dimensies van palliatieve zorg. Deze vier dimensies zijn van fysieke, psychische, sociale en spirituele aard. Gedurende het beloop van de ziekte of kwetsbaarheid heeft palliatieve zorg oog voor het behoud van autonomie, toegang tot informatie en keuzemogelijkheden.’ Deze definitie roept de vraag op of er in de vier dimensies van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking complicerende factoren zijn die verschillen van die in de algemene bevolking.

Literatuuronderzoek

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht luidt:

‘Welke complicerende factoren gedurende de palliatieve fase op het gebied van de lichamelijke, psychische, sociale en spirituele

aspecten worden beschreven bij mensen met een verstandelijke beperking of dementie en hoe beïnvloeden die de kwaliteit van leven en de mate van tevredenheid van mensen met een verstandelijke beperking en hun naasten in de palliatieve fase?'

In de databases Medline, Embase, Cochrane (CDSR), Cinahl is gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De volledige zoekactie is beschreven in bijlage 6 Methode. Aangezien het hier niet gaat om een interventie, is deze uitgangsvraag niet PICO-gestructureerd.

Algemene beschrijving van de literatuur

De literatuurzoektocht identificeerde geen systematische reviews, maar wel 10 observationele studies:

- Appelhof et al. includeerden 207 bewoners van bijzondere zorgafdelingen voor young-onset dementie van 13 verpleeghuizen in Nederland [Appelhof 2017]. Deze bewoners hadden symptomen van dementie op jonge leeftijd (<65 jaar) en verbleven reeds ten minste 1 maand op de unit. Bewoners met het downsyndroom werden geëxcludeerd. De relatie werd onderzocht tussen kwaliteit van bestaan en neuropsychiatrische symptomen, ernst van dementie, psychotropische medicatie, dementie subtype, leeftijd en geslacht. Kwaliteit van bestaan werd gemeten met het QUALIDEM-instrument. In de studie van Appelhof et al. werd niet gerapporteerd over mensen met verstandelijke beperking.
- Arneson et al. includeerden 67 bewoners met cognitieve beperkingen die begeleid woonden in zeven instellingen in de VS [Arneson 2020]. Deelnemers voldeden aan minimaal één van de volgende criteria: minstens 85 jaar oud zijn, meerdere chronische medische aandoeningen hebben, gediagnosticeerd zijn met een levensbeperkende ziekte en/of ingeschreven zijn in een hospice. De relatie werd onderzocht tussen kwaliteit van bestaan en vermoeidheid, pijn, functionele beperking, cognitieve beperking, psychologische stress en ras. Kwaliteit van bestaan werd gemeten met de Quality of Life in Alzheimer's Disease questionnaire (QoL-AD). In de studie van Arneson et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Bolt et al. deden een secundaire analyse van de Dutch End of Life in Dementia (DEOLD) studie en includeerden 252 familieleden van bewoners met dementie die overleden zijn in gerontopsychiatrische afdelingen in 34 verpleeghuizen [Bolt 2019]. Ze analyseerden de relatie tussen vredevol sterven en tevredenheid van hun naasten wat de zorg betreft (End-of-Life in Dementia-Satisfaction With Care, EOLD-SWC), de genomen beslissingen (Decision Satisfaction Inventory), het beslisproces (Decision Satisfaction Inventory), onaangename ervaringen, verwaarlozing en gebrek aan respectvolle behandeling. In de studie van Bolt et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking of hun naasten.
- De studie van Hendriks et al. was tevens onderdeel van de Dutch End of Life in Dementia (DEOLD) studie en includeerden 330 bewoners met dementie die overleden zijn in gerontopsychiatrische afdelingen in 34 verpleeghuizen [Hendriks 2014]. Ze onderzochten in de laatste levensweek de relatie tussen kwaliteit van bestaan (gemeten met het QUALID-instrument, Quality of Life in Late-Stage Dementia) en symptomen als pijn, dyspneu en agitatie. In de studie van Hendriks et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Cordner et al. includeerden 119 bewoners die in hospices verbleven of palliatieve zorg ontvingen of voldeden aan de hospice-criteria voor dementie van drie verpleeghuizen in de VS [Cordner2010]. Ze analyseerden de relatie tussen kwaliteit van bestaan en demografische gegevens, neuropsychiatrische symptomen cognitieve functie, comorbiditeiten, ernst van symptomen, vroegtijdige zorgplanning, agressiviteit van behandeling en studiesite. Kwaliteit van bestaan werd gemeten met de Alzheimer Disease Related Quality of Life (ADRQL) en een single-item vertegenwoordiger-rated maat voor Quality of Life. In de studie van Cordner et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Ernecoff et al. deden een secundaire analyse van een gerandomiseerde studie en includeerden 241 bewoners met late-stage dementie van 22 verpleeghuizen in de VS en hun wettelijke vertegenwoordigers [Ernecoff 2019]. Kwaliteit van bestaan van de cliënten werd door de wettelijke vertegenwoordigers beoordeeld met de ADRQL. De relatie werd onderzocht tussen kwaliteit van bestaan en demografische kenmerken, basisbeslissing voor comfort als primaire behandeldoel, de ADEPT-score (Advanced Dementia Prognostic Tool), stadium van dementie, plan voor fysieke en psychologische behandeling, ziekenhuistransfer en opname in een hospice. In de studie van Ernecoff et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Liu et al. deden vragenlijstonderzoek onder 131 familieleden van overleden cliënten met dementie van een verpleeghuis [Liu 2012]. Tevredenheid met de eindelevenszorg werd gecorreleerd met communicatie, comfort voor de cliënten en tevredenheid met de zorg geleverd door de nurse practitioner en de totale zorg. In de studie van Liu et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Nakanishi et al. analyseerden enquêtes van 2.116 zorgverleners van 329 verschillende zorginstellingen in Japan betreffende

3.603 mensen met dementie [Nakanishi 2017]. Ze onderzochten hierbij de associatie tussen kwaliteit van bestaan (gemeten met de Japanese Alzheimer`s Disease Health-related Quality of Life scale) en de volgende variabelen: gebruik van vrijheidsbeperkende maatregelen, gebruik van antipsychotische medicatie, kennis en houding van de zorgverleners van palliatieve zorg, leeftijd, geslacht, dementietype, cognitieve beperking, vermindering van de ADL, comorbiditeiten (vasculaire ziekte, hypertensie, diabetes) en zorgsetting. In de studie van Nakanishi et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.

- Sternberg et al. includeerden 117 mantelzorgers van ouderen met gevorderde dementie in Israël, waarvan er sommigen (44%) reeds gestorven waren [Sternberg 2014]. Ze evalueerden de associatie tussen de kwaliteit van de eindelevenszorg en de volgende factoren: demografische gegevens, aantal comorbiditeiten, slikproblemen, gewichtsverlies, vallen, aantal medicaties, gebruik van antipsychotica, type voeding. In de studie van Sternberg et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.
- Van Dam et al. deden een secundaire analyse van een cluster-gerandomiseerde studie en includeerden hierbij de resultaten van 407 mensen met dementie die in langdurige zorg wonen [Van Dam 2019]. Ze onderzochten de associatie tussen de kwaliteit van bestaan (gemeten met het QUALIDEM-6D instrument) en het gebruik van pijnmedicatie. In de studie van Van Dam et al. werd niet gerapporteerd over mensen met een verstandelijke beperking.

Kwaliteit van het bewijs

In een van de studies werden mensen met downsyndroom geëxcludeerd, in geen van de studies werden mensen met een verstandelijke beperking geïncludeerd of werd gerapporteerd of de bevindingen naar deze populatie geëxtrapoleerd kunnen worden. De geïncludeerde studies waren alle observationeel van aard, hoewel twee studies een secundaire analyse deden van een gerandomiseerde studie [Ernecoff. 2019, Van Dam 2019]. In alle studies werden multivariate analyses uitgevoerd, maar de geïncludeerde factoren varieerden sterk over de verschillende studies heen. De meeste studies hadden een of andere vorm van selectiebias, blindering was niet mogelijk (maar ook nooit gerapporteerd). De gevonden studies waren het hoogst haalbare in gevonden wetenschappelijk bewijs.

Kwaliteit van bestaan

Appelhof et al. rapporteerden dat de volgende factoren voorspellend waren voor een lagere kwaliteit van bestaan: ernst van dementie (p=0,005), het gebruik van psychotropische medicatie (p=0,011) en de Neuropsychiatric Inventory-subschalen voor agitatie (p<0,001), depressie (p=0,001) en apathie (p<0,001) [Appelhof 2017].
Arneson et al. rapporteerden dat de volgende factoren voorspellend waren voor een lagere kwaliteit van bestaan: psychologische stress (p=0,032), vermoeidheid (p=0,048) en ras (p=0,063) [Arneson 2020]. Cognitieve beperking, pijn en functionele beperking waren niet voorspellend.
Cordner et al. rapporteerden dat een betere cognitieve functie (p<0,001) en pijnbehandeling (p=0,006) geassocieerd waren met een hogere kwaliteit van bestaan en gedragsproblemen (p=0,014) met een lagere kwaliteit van bestaan [Cordner 2010].
Ernecoff et al. rapporteerden dat leeftijd (p=0,004) en opname in een hospice (p=0,019) geassocieerd waren met een verslechtering van de kwaliteit van bestaan, terwijl comfort als primaire behandeldoel geassocieerd was met een verbetering (p=0,022) [Ernecoff 2019].
Hendriks et al. rapporteerden dat pijn (gecorrigeerde coëfficiënt=4,0) en agitatie (gecorrigeerde coëfficiënt=6,1) geassocieerd waren met een slechtere kwaliteit van bestaan [Hendriks 2014].
Nakanishi et al. rapporteerden dat de kennis en houding van professionele zorgverleners met betrekking tot palliatieve zorg voor mensen met dementie positief geassocieerd waren met de kwaliteit van bestaan [Nakanishi 2017]. De factor kennis en houding van professionele zorgverleners was echter niet gerelateerd aan gebruik van onvrijwillige zorg en antipsychotica.
Sternberg et al. vonden een positieve associatie tussen symptoommanagement enerzijds en de duur van het dementieel proces (β=0,676) en opleidingsniveau van de mantelzorger (β=4,535) anderzijds [Sternberg 2014]. Een negatieve associatie werd gevonden met het aantal comorbiditeiten (β=-1,433) en depressie bij de mantelzorger (β=-6,087).
Van Dam et al. rapporteerden dat de kwaliteit van bestaan lager was bij cliënten die pijnmedicatie gebruikten, vergeleken met degenen zonder pijnmedicatie (p<0,001) [van Dam 2019]. Daarbij vonden ze geen statistisch significante associatie tussen de kwaliteit van bestaan en het gebruik van paracetamol.
Geen enkele studie rapporteerde over voorspellende factoren voor de kwaliteit van bestaan van naasten van mensen met dementie.

Mate van tevredenheid

Geen enkele studie rapporteerde over voorspellende factoren voor de mate van tevredenheid van mensen met dementie.
Bolt et al. vonden bij de naasten van mensen met dementie een positieve associatie tussen vredevol sterven en tevredenheid met de zorg (β=0,08), tevredenheid met de beslissingen (β=0,16) en tevredenheid met het beslisproces (β=0,04) [Bolt 2019]. Een negatieve associatie werd gevonden met onaangename ervaringen (B=-0,73) als verwaarlozing en gebrek aan respect.
Liu et al. vonden een statistisch significante associatie tussen de algehele tevredenheid met de eindelevenszorg en de communicatie tussen nurse practitioner en familie (β=0,33), het comfort van de cliënten (β=0,27) en tevredenheid met de zorg van de nurse practitioner (β=0,25) [Liu 2012].

Conclusies

EBRO Niveau 4	Studies over complicerende factoren gedurende de palliatieve fase op het gebied van de lichamelijke, psychische, sociale en existentiële aspecten bij mensen met een verstandelijke beperking ontbreken. Het beschikbare bewijs laat geen duidelijke conclusie toe over voorspellende factoren voor de kwaliteit van bestaan van mensen met een verstandelijke beperking en hun naasten in de palliatieve fase. Daarom werd gezocht naar studies over mensen met dementie. Deze leverden de volgende aanwijzingen op, welke mogelijk ook voor mensen met een matige tot zeer ernstige verstandelijke beperking toepasbaar zijn.
EBRO Niveau 4	Er zijn aanwijzingen dat de kwaliteit van bestaan van mensen met dementie, net als in de algemene bevolking, een positieve associatie heeft met de volgende factoren: • Comfort als primaire behandeldoel; B [Ernecoff 2019] • Positieve houding van zorgverlener ten opzichte van palliatieve zorg; B [Nakanishi 2017] • Grotere kennis van zorgverlener over palliatieve zorg; B [Nakanishi 2017]
EBRO Niveau 4	Er zijn aanwijzingen dat de kwaliteit van bestaan van mensen met dementie, net als in de algemene bevolking, een negatieve associatie heeft met de volgende factoren: • Depressie; B [Appelhof 2017] • Apathie; B [Appelhof 2017] • Psychologische distress; B [Arneson 2020] • Vermoeidheid; B [Arneson 2020] • Ras; B [Arneson 2020] • Gedragsproblemen; B [Cordner 2010] • Mannelijk geslacht; B [Nakanishi 2017]
EBRO Niveau 4	Er zijn aanwijzingen dat de mate van tevredenheid van naasten van mensen met dementie, net als in de algemene bevolking, positief beïnvloed wordt door: • Vredevol sterven; B [Bolt 2019)] • Communicatie tussen nurse practitioner en familie; B [Liu 2012)] • Comfort van de cliënt; B [Liu 2012]

Overwegingen

Kwaliteit van bewijs

In de literatuur werden geen studies gevonden die aanwijzingen gaven voor verschillen voor mensen met een verstandelijke beperking ten opzichte van de algemene bevolking in de beleving of klachten in de vier dimensies van palliatieve zorg. Inzichten verkregen uit literatuuronderzoek bij mensen met dementie zijn mogelijk ook toepasbaar bij mensen met een verstandelijke beperking met uitingsproblemen, zoals mensen met matige tot zeer ernstige verstandelijke beperking. De gegevens zijn waarschijnlijk niet of veel minder toepasbaar bij mensen met een lichte verstandelijke beperking of zwakbegaafdheid.

Samenvatting

In de beschikbare literatuur ontbreken studies over complicerende factoren gedurende de palliatieve fase op het gebied van de lichamelijke, psychische, sociale en spirituele aspecten bij mensen met een verstandelijke beperking. Wel is aannemelijk dat de onderzoeksbevindingen over mensen met dementie uit de algemene populatie ook toepasbaar zijn voor mensen met een verstandelijke beperking met dementie. Mogelijk zijn de onderzoeksbevindingen bij mensen met dementie ook toepasbaar bij mensen met een verstandelijke beperking met ernstiger communicatieproblemen, zoals mensen met matige tot zeer ernstige verstandelijke beperking.

De ervaring leert dat op de vier dimensies van palliatieve zorg de volgende verschillen met de algemene bevolking worden gezien, voortkomend uit de kenmerken van mensen met een verstandelijke beperking die leiden tot bijzondere zorgbehoeften op medisch gebied. Deze kenmerken nemen toe naarmate de mate van verstandelijke beperking toeneemt [NVAVG 2012]. Hieronder volgt een beschrijving van de kenmerken en enkele adviezen:

- Beperkingen op gebied van ziektebesef en ziekte-inzicht. Dit geeft weliswaar beperkingen in het uiten van problemen in alle vier dimensies van palliatieve zorg, maar vooral de fysieke en psychische; zij belemmeren ook de communicatie van naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners met cliënten met een verstandelijke beperking over de vier dimensies ten aanzien van wensen en behoeften. Dit vereist goed afgestemde interdisciplinair behandelteams, waarin gedragsdeskundigen en (gespecialiseerde) geestelijk verzorgers essentiële bijdragen leveren.
- Atypische presentatie van gezondheidsklachten. Door de atypische presentatie kunnen klachten vaak laat gesignaleerd en laat adequaat behandeld worden. Er kan hierbij zowel onder- als overbehandeling plaatsvinden.
  Naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners moeten cliënten met (zeer) ernstige verstandelijke beperking goed kennen om signalen van verandering te herkennen en onderkennen. Bij mensen met pre-existent moeilijk verstaanbaar gedrag is het nog belangrijker om die personen goed te kennen in hun gedragingen. Bij verandering van gedrag tijdens de palliatieve fase, zouden gelijk de alarmbellen aan moeten gaan om te achterhalen wat de reden van veranderend gedrag is. Uit ervaringen blijkt dat pijn een van de belangrijkste oorzaken is. Van belang is dat behandelaren op de hoogte zijn van de afwijkende prevalentie van meest voorkomende aandoeningen bij mensen met een verstandelijke beperking en hoe de atypische presentatie te duiden. Hiervoor kunnen artsen voor verstandelijk gehandicapten en/of gedragsdeskundigen voor mensen met een verstandelijke beperking geraadpleegd worden.
- Beperkingen op het gebied van communicatie geven problemen bij vooral de psychische, sociale en spirituele dimensies. Logopedisten kunnen ondersteunende communicatieplannen met bijvoorbeeld pictogrammen, foto's en/of verwijzers opstellen om de communicatie te verbeteren. Naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners kunnen met opschrijven, tekenen, pictogrammen, foto's of verwijzers tijdens het gesprek de cliënten helpen met het begrip van de informatie en overzicht houden.
- Beperkingen op het gebied van tempo. Hierdoor hebben mensen met een verstandelijke beperking meer moeite om verkregen informatie over hun ziekte en behandeling te verwerken. Ook hebben ze, daaraan gerelateerd, meer tijd nodig om hun wensen en behoeften te formuleren. Extra tijd inruimen voor consulten of gesprekken en het gebruik van ondersteunende communicatie kan hierin ondersteunen.
- Een disharmonisch ontwikkelingsprofiel, waarbij er bijvoorbeeld verschil is tussen het verbaal en het performaal functioneren, kan tot overschatting van vaardigheden van cliënten leiden. Naast disharmonie binnen deze cognitieve functies hebben mensen met een verstandelijke beperking vaak een disharmonisch beeld waarbij het cognitief functioneren hoger ligt dan het sociaal-emotioneel functioneren. Bij stress daalt vaak het sociaal-emotioneel kunnen verwerken en handelen [Bruijn, Vonk, Van den Broek & Twint, 2021] Emotional development and intellectual disability. A guide to understanding emotional developmants and its implications. Zorgverleners kunnen cliënten helpen om bij gesprekken aan te sluiten bij het laagste niveau van functioneren, korte en duidelijke zinnen te formuleren, schriftelijk/visueel (zie communicatie) te ondersteunen en daarbij voorkomen dat te kinderlijke taal gebruikt wordt. Actieve betrokkenheid van en advisering door gedragsdeskundigen is essentieel en ook logopedisten kunnen adviserend of ondersteunend zijn bij afgestemde communicatie (zie boven).
- Afhankelijkheid van ouders en/of begeleiders die in de gehandicaptenzorg vaak niet medisch zijn opgeleid, in diensten werken, beperkt tot geen ervaring hebben met het bieden van palliatieve zorg, waardoor minder continuïteit van zorg geboden wordt dan in de thuissituatie, maakt dat goede rapportage en overdracht op de vier dimensies van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking belangrijker zijn dan in de algemene bevolking. In de gehandicaptenzorg zijn veel zorgplannen opgedeeld in de 8 domeinen van Shalock:
    - emotioneel welbevinden

    - persoonlijke relaties
    - materieel welbevinden
    - persoonlijke ontwikkeling
    - lichamelijk welbevinden
    - zelfbeschikking
    - sociale integratie
    - rechten
- Voor rapportage op de 4 dimensies van palliatieve zorg zou de dimensie fysiek in de palliatieve fase doelen worden opgesteld in het zorgplan onder Lichamelijk welbevinden, de dimensie psychisch kan in shalockdomein. Emotioneel welbevinden worden genoteerd, dimensie sociaal bij persoonlijke relaties/sociale integratie en spiritueel bij persoonlijke ontwikkeling.
- Medisch onderlegde ondersteuning kan dan, net als in de thuissituatie, via de thuiszorg worden georganiseerd. Wanneer mensen met een verstandelijke beperking nog thuis wonen,- dient er weer extra zorg te zijn voor de ouders, broers en zussen om toegang te krijgen tot voldoende passende ondersteuning thuis. Het overleg met de driehoek cliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners is van groot belang om voldoende afstemming te krijgen over problemen binnen de vier dimensies. Zie ook module Gezamenlijke besluitvorming. Actieve betrokkenheid van gedragsdeskundigen en (praktijk)verpleegkundigen is essentieel.
- Het is belangrijk weet te hebben van afwijkende prevalentie van meest voorkomende aandoeningen bij het duiden van klachten en het instellen van (preventieve) behandeling Artsen VG kunnen hierbij ondersteunen.
- Etiologiegerelateerde aandoeningen kunnen specifieke klachten(presentatie) geven. Wanneer behandelaars niet op de hoogte zijn van het voorkomen van syndroomgebonden comorbide aandoeningen, door de geringe frequentie waarmee zij hiermee worden geconfronteerd, vergroot dit het risico op late of inadequate behandeling. Zo kan bij het downsyndroom al vanaf het 40e jaar alzheimerdementie ontstaan met daarbij epilepsie. Cognitieve en motorische vaardigheden nemen af bij de stofwisselingsziekte Sanfilippo en daarbij kunnen gezondheids- en gedragsproblemen ontstaan. Zie verder module Syndroomspecifieke kenmerken in de palliatieve fase waarbij enkele syndromen en hun comorbiditeiten beschreven staan. Raadpleeg bij vragen over etiologiegerelateerde aandoeningen/veroudering 'Artsen VG of specialisten vanuit expertisecentra.
- Multifactorieel bepaalde klachten en multimorbiditeit. Bij mensen met een verstandelijke beperking kunnen klachten zowel door lichamelijke, psychische als omgevingsfactoren ontstaan. Een klacht als slaapstoornis kan ontstaan door lichamelijk ongemak/pijn, melatoninetekort (soms syndroomgebonden) en ook door bijvoorbeeld defecte zonnewering, waardoor cliënten met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking en autisme niet meer begrijpen wanneer zij moeten gaan slapen. Ook het vertrek van vertrouwde begeleiders of medecliënten, overlijden van naasten of veranderingen binnen de dagbesteding kunnen meespelen in de klachten.
  Rolstoelafhankelijkheid, anti-epilepticagebruik dragen bij aan verhoogd fractuurrisico. Bij uitingsproblemen hierbij kunnen mensen met een verstandelijke beperking soms blijven doorlopen met een gebroken heup, waarbij toename van agressie naar anderen of automutilatie wel toegenomen is. Bij mensen met een verstandelijke beperking is, in vergelijking met de algemene bevolking, vaker sprake van multimorbiditeit en chronische aandoeningen [Van Schrojenstein Lantman-de Valk 1995, Oeseburg 2010]. Interdisciplinaire betrokkenheid van behandelaars is essentieel.
- Probleemgedrag en psychiatrische problematiek. Bij mensen met een verstandelijke beperking is vanwege de aangeboren of verworven afwijkingen in het brein vaker dan in de algemene bevolking sprake van psychiatrische stoornissen en moeilijk verstaanbaar gedrag. Ook de communicatieve beperkingen en beperkingen ten aanzien van ziektebesef en inzicht dragen hieraan bij. De 70 meest voorkomende somatische oorzaken van probleemgedrag bij mensen met een verstandelijke beperking zijn te vinden op www.cce.nl/somatiek. Actieve betrokkenheid van gedragsdeskundigen is essentieel.
- Beperkingen in motorisch functioneren en mobiliteit. Beperkingen in motoriek zoals toenemende spasticiteit en daaraan door veroudering gerelateerde cerebrale parese of motorische problemen ten gevolge van het gebruik van antipsychotica komen bij mensen met een verstandelijke beperking vaak voor. Dit kan, naast pijnklachten, ook leiden tot beperkingen in sociale activiteiten, sombere stemming of depressie, slaapproblemen en gedragsproblemen en maskering van pijnuitingen via de motoriek. (Zie module over pijnsignalering en -observatie elders in richtlijn). Fysiotherapeut en ergotherapeut kunnen diagnostiek verrichten bij veranderde mobiliteit en adviseren in optimaliseren ervan dan wel gebruik van materialen zoals tillift om passende zorg te kunnen bieden.
- Beperkingen in het verdragen van reguliere diagnostiek, behandelmethoden door angst voor ziekenhuisbezoek of bloedafname, niet lang stil kunnen liggen voor een scan of bestraling, onvoldoende plat kunnen liggen voor beeldvorming vanwege een scoliose komen regelmatig voor bij mensen met verstandelijke beperking.
- Beperkingen op het gebied van zelfbepaling en wilsbekwaamheid. Bij mensen met een ernstige tot zeer ernstige

verstandelijke beperking is duidelijk dat ze wilsonbekwaam zijn ten aanzien van besluitvorming rondom behandeling. Bij mensen met een matige en zeker met een lichte verstandelijke beperking kan dat per beslissing verschillen. Wettelijke mentoren of curatoren kunnen ondersteuning bieden. Ook wanneer mensen als wilsonbekwaam worden geacht ten aanzien van besluit over diagnostiek en behandeling, blijft het van belang ze, afhankelijk van hun draagkracht, te blijven betrekken bij de uitleg en besluitvorming over diagnostiek en behandeling en zoveel mogelijk met in plaats van (in hun bijzijn) over ze te spreken (zie module over Wilsbekwaamheid elders in richtlijn en module Juridisch kader).

- Bijzondere levensfasen en een ander levensloopperspectief. Vijftigplussers met een verstandelijke beperking zijn ten aanzien van multimorbiditeit en polyfarmacie te vergelijken met de Nederlandse verpleeghuisbewoners: 47% heeft vier of meer chronische ziekten en 40% gebruikt permanent vijf of meer medicijnen. Het karakter hiervan is echter merendeels anders dan bij kwetsbare ouderen in de algemene populatie [Hermans 2014].

Leefstijlproblematiek

Het SCP schatte het aantal mensen met een verstandelijke beperking (IQ<70) in Nederland in 2018 op 440.000. Van alle mensen met een verstandelijke beperking hebben naar schatting 370.000 (2,1 % van de bevolking) een lichte verstandelijke beperking (IQ 50-70). Het aantal mensen met zwakbegaafdheid (IQ 70-85) dat vanwege beperking in sociale redzaamheid ook op licht verstandelijk beperkt niveau functioneert, wordt geschat op 730.000 van de 2,3 miljoen mensen met zwakbegaafdheid [Woittiez 2019]. Het aantal laaggeletterden in deze doelgroep is hoog. In Nederland heeft 80% van de mensen met een verstandelijke beperking een inkomen op of onder het minimum inkomen [Wullink 2007]. Mensen met vooral lichte verstandelijke beperking ervaren meer stress vanwege hun vaak financieel ongunstige situatie, waarbij ze vaker schulden hebben, ongezonder leven, een verhoogd risico hebben op chronische ziekten en voortijdig overlijden. Laaggeletterden gaan vaker naar de huisarts en het ziekenhuis dan niet-laaggeletterden en zijn minder goed in staat om zelfmanagement uit te voeren [Van der Heide 2015]. Deze factoren hebben invloed op de vier dimensies van palliatieve zorg.

Cliëntenperspectief

Ieder mens wil waardig sterven, dus ook personen met een verstandelijke beperking.
Mensen met een verstandelijke beperking zullen net als de algemene bevolking betere kwaliteit van zorg ervaren wanneer zij ondersteund worden door zorgverleners die hun levensverhalen goed kennen, voldoende geschoold zijn in palliatieve zorg voor mensen met verstandelijke beperking, rekening houden met hun extra zorgbehoeften en dit meenemen in tijdige advance care planning op de vier dimensies van palliatieve zorg.

Professioneel perspectief

Gezien het ontbreken van wetenschappelijke bewijskracht is dit hoofdstuk gebaseerd op kenmerken van mensen met een verstandelijke beperking uit het zorgaanbod van de Arts VG [NVAVG] en hebben we daarbij gepoogd de invloed daarvan op de vier dimensies van palliatieve zorg vanuit expertise te belichten. Meer onderzoek is nodig.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Om ook vanuit de gehandicaptenzorg bij te dragen aan goede transmurale palliatieve zorg, is scholing onontbeerlijk en zowel voor cliënten als begeleiders van grote toegevoegde waarde om de benodigde ondersteuning te kunnen realiseren. We adviseren organisaties in de gehandicaptenzorg scholing in de palliatieve zorg aan mensen met een verstandelijke beperking op te nemen in hun scholingspakket. Daarnaast moet het haalbaar zijn om zorgplannen zo in te richten dat bij mensen in de palliatieve fase op de vier dimensies van palliatieve zorg behandeld, gerapporteerd en geëvalueerd kan worden. Naast inzet van professionele begeleiding kunnen organisaties ook naasten en vrijwilligers inzetten om binnen de kosten de benodigde ondersteuning te kunnen realiseren.

Rationale voor de aanbeveling

Goede palliatieve zorg kan alleen gegeven worden als er voldoende kennis en kunde aanwezig is over palliatieve zorg en cliënten. Kennis en kunde bij zowel de begeleiding, als de naasten/vertegenwoordigers, als de betrokken behandelaren. Dit vraagt veel afstemming en interdisciplinaire samenwerking.
Vanuit het kwaliteitskader palliatieve zorg moeten organisaties palliatieve zorg integreren in hun zorgverlening. Ondersteuning bij implementatie van de vier dimensies van palliatieve zorg vanuit brancheorganisatie en beroepsverenigingen (zoals VGN, BPSW, NIP en NVO) is helpend om tot betere palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking te komen.

Referenties

Appelhof B, Bakker C, Van Duinen-van den IJssel JCL, Zwijsen Sa, Smalbrugge M, Verhey FRJ, et al. The Determinants of Quality of Life of Nursing Home Residents with Young-Onset Dementia and the Differences between Dementia Subtypes. Dement Geriatr Cogn Disord. 2017;43(5/6):320-9.

Arneson L, Bender AA, Robert MN, Perkins MM. Optimizing Quality of Life With Cognitive Impairment: A Study of End-of-Life Care in Assisted Living. J Am Med Dir Assoc. 2019;26:26.

Bolt SR, Verbeek L, Meijers JMM, van der Steen JT. Families' Experiences With End-of-Life Care in Nursing Homes and Associations With Dying Peacefully With Dementia. J Am Med Dir Assoc. 2019;20(3):268-72.

Cordner Z, Blass DM, Rabins PV, Black BS. Quality of life in nursing home residents with advanced dementia. J Am Geriatr Soc. 2010;58(12):2394-400.
Van Dam PH, Caljouw MAA, Slettebø DD, Achterberg WP, Husebo BS. Quality of Life and Pain Medication Use in Persons With Advanced Dementia Living in Long-Term Care Facilities. J Am Med Dir Assoc. 2019;20(11):1432-7.

Ernecoff NC, Lin FC, Wessell KL, Hanson LC. Quality of Life with Late-Stage Dementia: Exploring Opportunities to Intervene. J Am Geriatr Soc. 2019;67(6):1189-96.

Groot W, Maassen van den Brink H. Stil vermogen. Een onderzoek naar de maatschappelijke kosten van laaggeletterdheid. Den Haag: Stichting Lezen & Schrijven; 2006.

Van der Heide I, Rademakers J. Laaggeletterdheid en Gezondheid: Stand van zaken. Utrecht: Nivel; 2015.

Hendriks SA, Smalbrugge M, Hertogh CM, van der Steen JT. Dying with dementia: symptoms, treatment, and quality of life in the last week of life. J Pain Symptom Manage. 2014;47(4):710-20.

Hermans H, Evenhuis H. Multimorbidity in older adults with intellectual disabilities. Res Dev Disabil. 2014;35(4):776-83.

Keizer M. Lezen ≠ Begrijpen: onderzoek naar leesvaardigheid onder mensen met financiële problemen. Groningen: Rijksuniversiteit Groningen; 2018.

Liu LM, Guarino AJ, Lopez RP. Family satisfaction with care provided by nurse practitioners to nursing home residents with dementia at the end of life. Clin Nurs Res. 2012;21(3):350-67.

K.W. Magilsen, C.F. de Winter Somatische diagnostiek, in Handboek psychiatrie en lichte verstandelijke beperking, R. Didden, 2020.

Nakanishi M, Hirooka K, Morimoto Y, Nishida A. Quality of care for people with dementia and professional caregivers' perspectives regarding palliative care in Japanese community care settings. Int J Geriatr Psychiatry. 2017;32(12):1342-51.

Oeseburg B, Jansen D, Dijkstra G, Groothoff J, Reijneveld S. Prevalence of chronic diseases in adolescents with intellectual disability. Res Dev Disabil. 2010;31(3):698-704.

Paal P, Leget C, Goodhead A. Spiritual care education: Results from an EAPC survey. European Journal of Palliative Care. 2015;22(2):91-5.

Sternberg S, Bentur N, Shuldiner J. Quality of care of older people living with advanced dementia in the community in Israel. J Am Geriatr Soc. 2014;62(2):269-75.

Van Schrojenstein Lantman-de Valk HMJ, van den Akker M, Maaskant MA. Chronische aandoeningen. In: Maaskant MA, Haveman MJ, van Schrojenstein Lantman-de Valk HMJ, Urlings HFJ, van den Akker M, Kessels AGH, redacteuren. Veroudering bij mensen met een verstandelijke handicap. Maastricht: Rijksuniversiteit Limburg, Stichting Pepijnklinieken;1995.

Woittiez IB, E. E, Ras M. Het aantal mensen met een licht verstandelijke beperking. Notitie ten behoeve van het IBO-LVB. Den Haag: Sociaal en Cultureel Planbureau; 2019.

Wullink M, Van Schrojenstein Lantman - de Valk H, Dinant G, Metsemakers J. Prevalence of people with intellectual disability in the Netherlands. J Intellect Disabil Res. 2007;51(7):511-19.

Zorgaanbod van de AVG , uitgave NVAVG, 2012. https://nvavg.nl/wp-content/uploads/2014/03/Zorgaanbod-van-de-AVG-digitale-versie-website.pdf.

Syndroomspecifieke kenmerken

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken, klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij neurofibromatose type 1, 22q11.2 deletie-, Down-, Rett, Prader-Willi-, Angelman-, fragiele X-, tubereuze sclerose-, Williams-Beuren-, Cornelia de Lange-, Noonan-, CHARGE- en foetaal alcoholsyndroom?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

Syndroomoverstijgende aanbevelingen

- Houd rekening met syndroomspecifieke comorbiditeit.
- Maak een ACP plan rekening houdend met individuele en syndroomspecifieke gezondheidsinformatie. Veel cliëntenverenigingen hebben hier een format voor beschikbaar (bijvoorbeeld medisch paspoort Cornelia de Lange syndroom).
- Vraag zo nodig een arts VG of expertisecentrum gespecialiseerd in het syndroom om advies.
- Verricht gedegen (vaste ordening, methodologisch verantwoord in genetisch bevestigde groepen mensen) en herhaald onderzoek in samenwerking met cliëntenverenigingen, zorginstellingen, expertisecentra, om het natuurlijke beloop te kennen en om effecten van zorginterventies te kunnen meten.

Syndroomspecifieke aanbevelingen

In de literatuur konden helaas weinig gegevens gevonden worden over specifieke aandachtspunten tijdens de palliatieve fase. Mogelijk bieden enkele oorzaken van overlijden houvast om de kwaliteit van leven in de palliatieve fase zo lang mogelijk te kunnen optimaliseren.
Klik in de linkerkolom op de syndroomspecifieke kenmerken.

Literatuurbespreking

Inleiding

Tijdens het leven is de oorzaak van de verstandelijke beperking deels bepalend voor de comorbiditeit die iemand ontwikkelt. De levensverwachting van mensen met een verstandelijke beperking is lager dan in de algemene bevolking en ze verouderen eerder. In de literatuur werd gezocht of, naast de bekende comorbiditeit bij de meest voorkomende syndromen, ook de syndroomspecifieke bewijskracht voor levensverwachting en doodsoorzaak gevonden kon worden. De keus voor onderstaande meest voorkomende syndromen is ontleend uit de prevalentiecijfers in het zorgaanbod van de AVG [NVAVG 2012] De bevindingen kunnen bijdragen aan betere interpretatie van symptomen bij hen die dat niet goed kunnen uiten, betere en eerdere behandeling ervan en overlijden ten gevolge van een behandelbare aandoening voorkomen. Daarnaast kan systematisch verzamelde informatie bijdragen aan betere markering van en behandeling tijdens de palliatieve fase. Het is van belang rekening te houden met een grote variatie van uiterlijke,

fysieke en neurocognitieve ontwikkelingskenmerken binnen syndromen.

- De levensverwachting verschilt per syndroom en ligt vaak lager dan in algemene bevolking.
- De oorzaken van overlijden verschillen per syndroom en van die in de algemene bevolking.
- Mensen met een syndroom hebben een andere gezondheidsgeschiedenis en levensloop.
- Soms acute, levensbedreigende gezondheidsproblemen, die in principe behandelbaar zijn, leiden tot overlijden door onvoldoende kennis en kunde van de onderliggende etiologie en bijkomende comorbiditeit.
- De levensverwachting varieert deels met de ernst van de aandoening (ernst van aanlegstoornissen van organen (malformaties), soms ook de ernst van verstandelijke beperking), eventuele complicaties (bijvoorbeeld optreden van volvolus met strangulatie op basis van malrotatie of neurologische tumoren en maligne ontaarding op latere leeftijd) en beloop (statisch versus progressief). Als er bij neonaten geen ernstige malformaties zijn of als deze succesvol behandeld zijn, dan is de levensverwachting aanzienlijk hoger.

Bovenstaande syndroom specifieke kenmerken hebben gevolgen voor inrichten van (palliatieve) zorg voor mensen met een syndroom.

Literatuuronderzoek

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur gedaan. De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht luidt:

Welke wetenschappelijke kennis is beschikbaar over de levensverwachting en oorzaak van overlijden bij het 22q11.2 deletiesyndroom, CHARGE-syndroom, Cornelia de Lange syndroom, downsyndroom, foetaal alcoholsyndroom, Fragiele X-syndroom, Neurofibromatose (NF 1), Noonan-syndroom, Prader-Willi syndroom, Rett syndroom, Tubereuze Sclerose complex (TSC), Williams-Beurensyndroom, Angelman syndroom?

In de databases Medline, Embase, Cochrane (CDSR), Cinahl is gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De volledige zoekactie is beschreven in bijlage 6 Methode. Aangezien het hier niet gaat om een interventie, is deze uitgangsvraag niet PICO-gestructureerd.

Overwegingen

Samenvatting

Literatuuronderzoek heeft aangetoond dat er bij veel syndromen nog weinig tot geen onderzoek gedaan is naar levensverwachting, leeftijd van overlijden en mortaliteit, dat de doodsoorzaken en daarmee gerelateerde ziektebeloop en -trajecten (volgens Murray) en verwacht dan wel onverwacht overlijden geassocieerd zijn met de etiologie.
Daarnaast gelden de aspecten van kwetsbaarheid en (gezondheids)risico's als in de rest van de populatie van mensen met een verstandelijke beperking.

Cliëntenperspectief

Syndroomspecifieke informatie is van belang voor betere markering van en behandeling tijdens de palliatieve fase. Gebruik daarbij een medisch paspoort met individuele en syndroomspecifieke gezondheidsinformatie ter ondersteuning van diagnostiek en behandeling.

Professioneel perspectief

Belang van aanvullend wetenschappelijk onderzoek ten aanzien van kennisleemtes.

Kosten

Bij implementatie van syndroomspecifieke informatie in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking op basis van syndromen als downsyndroom, is te verwachten dat het tot doelmatiger zorg en kostenreductie leidt [Vrijenhoek 2018].

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Syndroomspecifieke informatie is nog beperkt beschikbaar in de medisch wetenschappelijke literatuur, en toegankelijke informatiebronnen nog minder voor cliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners. Integreren van syndroomspecifieke informatie in algemene zorgplanning, en in palliatieve zorgplanning in het bijzonder, is mede afhankelijk van ondersteuning door zorgorganisaties en cliëntplan informatiesystemen. Goede informatie voor begeleiders zal kwaliteit van zorg verbeteren en late consultatie en behandeling verminderen.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Syndroomspecifieke informatie betreft informatie over mensen met dezelfde genetische achtergrond. Vanzelfsprekend is het belangrijk rekening te houden met individuele variatie.

Referenties

Alfaro DLP, Lemoine P, Ehlinger V, Molinas C, Diene G, Valette M, et al. Causes of death in Prader-Willi syndrome: Lessons from 11 years' experience of a national reference center. Orphanet J Rare Dis. 2019;14(1).

Amin S, Lux A, Calder N, Laugharne M, Osborne J, O'Callaghan F. Causes of mortality in individuals with tuberous sclerosis complex. Dev Med Child Neurol. 2017;59(6):612-7.

Arvio M. Fragile-X syndrome - A 20-year follow-up study of male patients. Clin Genet. 2016;89(1):55-9.

Bergman JE, Blake KD, Bakker MK, du Marchie Sarvaas GJ, Free RH, van Ravenswaaij-Arts CM. Death in CHARGE syndrome after the neonatal period. Clin Genet. 2010;77(3):232-40.

Butler MG, Manzardo AM, Heinemann J, Loker C, Loker J. Causes of death in Prader-Willi syndrome: Prader-Willi Syndrome Association (USA) 40-year mortality survey. Genet Med. 2017;19(6):635-42.

Carey J, Battaglia A, Viskochil D, Cassidy SB. Cassidy ans Allansons's management of genetic syndromes. Fourth Edition ed. Chichester, UK: John Wiley & Sons, Inc.; 2021.

Calcagni G, Limongelli G, D'Ambrosio A, Gesualdo F, Digilio MC, Baban A, et al. Cardiac defects, morbidity and mortality in patients affected by RASopathies. CARNET study results. Int J Cardiol. 2017;245:92-8.

Cancrini C, Puliafito P, Digilio MC, Soresina A, Martino S, Rondelli R, et al. Clinical features and follow-up in patients with 22q11.2 deletion syndrome. J Pediatr. 2014;164(6):1475-80.e2.

Collins RT, 2nd, Kaplan P, Somes GW, Rome JJ. Long-term outcomes of patients with cardiovascular abnormalities and williams syndrome. Am J Cardiol. 2010;105(6):874-8.

Duong TA, Sbidian E, Valeyrie-Allanore L, Vialette C, Ferkal S, Hadj-Rabia S, et al. Mortality associated with neurofibromatosis 1: a cohort study of 1895 patients in 1980-2006 in France. Orphanet J Rare Dis. 2011;6:18.

Easton B, Burd L, Sarnocinska-Hart A, Rehm J, Popova S. The cost of lost productivity due to fetal alcohol spectrum disorder-related premature mortality. J Popul Ther Clin Pharmacol. 2015;22(1):e3-8.

Englund A, Jonsson B, Zander CS, Gustafsson J, Anneren G. Changes in mortality and causes of death in the Swedish Down syndrome population. Am J Med Genet A. 2013;161A(4):642-9.

Evans DG, O'Hara C, Wilding A, Ingham SL, Howard E, Dawson J, et al. Mortality in neurofibromatosis 1: in North West England: an assessment of actuarial survival in a region of the UK since 1989. Eur J Hum Genet. 2011;19(11):1187-91.

Freilinger M, Bebbington A, Lanator I, De Klerk N, Dunkler D, Seidl R, et al. Survival with Rett syndrome: comparing Rett's original sample with data from the Australian Rett Syndrome Database. Dev Med Child Neurol. 2010;52(10):962-5.

GeneReviews. Seattle (WA): University of Washington; 1993-2021 [Available from:

https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK1116/.

Hedgeman E, Ulrichsen SP, Carter S, Kreher NC, Malobisky KP, Braun MM, et al. Long-term health outcomes in patients with Prader-Willi Syndrome: a nationwide cohort study in Denmark. Int J Obes (Lond). 2017;41(10):1531-8.

Hithersay R, Startin CM, Hamburg S, Mok KY, Hardy J, Fisher EMC, Tybulewicz VLJ, Nizetic D, Strydom A. Association of Dementia With Mortality Among Adults with Down syndrome older than 35 years. JAMA Neurol. 2019 feb 1;76(2):152-160.

Holz F, Plenzig S, Held H, Verhoff MA, Birngruber CG. Trisomy 21 in forensic autopsies: Review of a 20-year period. Forensic Sci Int. 2019;297:302-6.

Hosking FJ, Carey IM, Shah SM, Harris T, DeWilde S, Beighton C, et al. Mortality Among Adults With Intellectual Disability in England: Comparisons With the General Population. Am J Public Health. 2016;106(8):1483-90.

Kirby RS, Lane JB, Childers J, Skinner SA, Annese F, Barrish JO, et al. Longevity in Rett syndrome: analysis of the North American Database. J Pediatr. 2010;156(1):135-8.e1.

Lionti T, Reid SM, Rowell MM. Prader-Willi syndrome in Victoria: mortality and causes of death. J Paediatr Child Health. 2012;48(6):506-11.

Manzardo AM, Loker J, Heinemann J, Loker C, Butler MG. Survival trends from the Prader-Willi Syndrome Association (USA) 40-year mortality survey. Genet Med. 2018;20(1):24-30.

Masocco M, Kodra Y, Vichi M, Conti S, Kanieff M, Pace M, et al. Mortality associated with neurofibromatosis type 1: a study based on Italian death certificates (1995-2006). Orphanet J Rare Dis. 2011;6:11.

McCarron M, McCallion P, Reilly E, Dunne P, Carrol R, Mulryan N. A prospective 20-year longitudinal follow-up of dementia in persons with Down syndrome. J Intellect Disabil Res. 2017 Sep;61(9):843-852.

Miodrag N, Silverberg SE, Urbano RC, Hodapp RM. Deaths among children, adolescents, and young adults with Down syndrome. J Appl Res Intellect Disabil. 2013;26(3):207-14.

Nahar R, Kotecha U, Puri RD, Pandey RM, Verma IC. Survival analysis of Down syndrome cohort in a tertiary health care center in India. Indian J Pediatr. 2013;80(2):118-23.

Ng N, Flygare Wallen E, Ahlstrom G. Mortality patterns and risk among older men and women with intellectual disability: a Swedish national retrospective cohort study. BMC geriatr. 2017;17(1):269.

O'Leary L, Hughes-McCormack L, Dunn K, Cooper SA. Early death and causes of death of people with Down syndrome: A systematic review. J Appl Res Intellect Disabil. 2018;31(5):687-708.

Oppewal A, Schoufour JD, van der Maarl HJK, Evenhuis HM, Hilgenkamp TIM, Festen DA. Causes of Mortality in Older People With Intellectual Disability: Results From the HA-ID Study. Am J Intellect Dev Disabil. 2018;123(1):61-71.

Patti P, Amble K, Flory M. Placement, relocation and end of life issues in aging adults with and without Down's syndrome: a retrospective study. J Intellect Disabil Res. 2010;54(6):538-46.

Repetto GM, Guzman ML, Delgado I, Loyola H, Palomares M, Lay-Son G, et al. Case fatality rate and associated factors in patients with 22q11 microdeletion syndrome: a retrospective cohort study. BMJ Open. 2014;4(11):e005041.

Sarajlija A, Kisic-Tepavcevic D, Nikolic Z, Savic Pavicevic D, Obradovic S, Djuric M, et al. Epidemiology of Rett syndrome in Serbia: prevalence, incidence and survival. Neuroepidemiology. 2015;44(1):1-5.

Schrier SA, Sherer I, Deardorff MA, Clark D, Audette L, Gillis L, et al. Causes of death and autopsy findings in a large study cohort of individuals with Cornelia de Lange syndrome and review of the literature. Am J Med Genet A. 2011;155A(12):3007-24.

Tarquinio DC, Hou W, Neul JL, Kaufmann WE, Glaze DG, Motil KJ, et al. The Changing Face of Survival in Rett Syndrome and MECP2-Related Disorders. Pediatr Neurol. 2015;53(5):402-11.

Tenenbaum A, Chavkin M, Wexler ID, Korem M, Merrick J. Morbidity and hospitalizations of adults with Down syndrome.

Res Dev Disabil. 2012;33(2):435-41.

Thanh NX, Jonsson E. Life Expectancy of People with Fetal Alcohol Syndrome. J Popul Ther Clin Pharmacol. 2016;23(1):e53-9.

Van L, Heung T, Graffi J, Ng E, Malecki S, Van Mil S, et al. All-cause mortality and survival in adults with 22q11.2 deletion syndrome. Genet Med. 2019;21(10):2328-35.

Vrijenhoek T, Middelburg EM, Monroe GR, et al. Whole-exome sequencing in intellectual disability; cost before and after a diagnosis. Eur J Hum Genet. 2018;26(11)Whittington JE, Holland AJ, Webb T. Ageing in people with Prader-Willi syndrome: mortality in the UK population cohort and morbidity in an older sample of adults. Psychol Med. 2015;45(3):615-21.

Zhu JL, Hasle H, Correa A, Schendel D, Friedman JM, Olsen J, et al. Survival among people with Down syndrome: a nationwide population-based study in Denmark. Genet Med. 2013;15(1):64-9.

22q11.2 deletiesyndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij 22q11.2 deletiesyndroom (22q11.2DS)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met de hoge kans op overlijden en klachten in de palliatieve fase ten gevolge van cardiovasculaire ziekten, vooral bij mensen met ernstige congenitale hartafwijkingen. Volg hierbij de reguliere palliatieve richtlijnen.
- Verhelp waar mogelijk de hypocalciëmie omwille van de kwaliteit van bestaan.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht drie relevante studies:

- Cancrini et al. includeerden tussen 2006 en 2012 228 cliënten met het 22q11.2DS die gevolgd werden in 16 centra in 10 Italiaanse regio's [Cancrini 2014]. Deelnemers werden geïncludeerd bij het stellen van de diagnose; de mediane leeftijd bij diagnose was vier maanden (range 0-36 jaar, gemiddelde 24 maanden). De mediane follow-up was 43 maanden.
- In een Chileense studie includeerden Repetto et al. 419 cliënten met een diagnose van het 22q11.2DS [Repetto 2014]. Deelnemers werden geïncludeerd bij het stellen van de diagnose gedurende de studieperiode (1998-2013); de mediane leeftijd van inclusie bij de studie was 12 jaar (range 0-52 jaar).
- In een Canadese studie includeerden Van et al. 309 volwassen cliënten met het 22q11.2DS via een gespecialiseerde kliniek en 1014 onaangedane ouders, broers of zussen [Van 2019]. De leeftijd van de geïncludeerde cliënten was eind 2017 17 jaar of ouder, daarbij werd de gemiddelde leeftijd niet gerapporteerd. De mediane follow-up was 5,3 jaar (0-21 jaar).

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Van et al. was een prospectieve case-control studie [Van 2019]. De twee andere waren longitudinale cohort studies [Cancrini 2014, Repetto 2014]. In de drie studies was wellicht geen selectiebias aanwezig, hoewel dit moeilijker te beoordelen was voor de studie van Van et al. In de studies van Cancrini et al. en Repetto et al. waren niet alle gegevens beschikbaar voor alle geïncludeerde cliënten.

Leeftijd bij overlijden

Volwassenen met 22q11.2DS overlijden vroegtijdig [GeneReviews, 1993-2021] en veelal tussen hun 40ste en 50ste levensjaar [Carey 2021]. In de studie van Van et al. stierven 31 van de 309 cliënten (10%) [Van 2019]. De mediane leeftijd bij overlijden was 46,4 jaar (range 18-68 jaar). Bij cliënten met ernstig congenitaal hartafwijkingen was de mediane leeftijd bij overlijden korter dan bij cliënten zonder ernstig congenitaal hartlijden (37,3 vs. 50,7 jaar).
In de studie van Repetto et al. stierven 59 van de 419 cliënten (14%) gedurende de studieperiode [Repetto 2014]. De mediane leeftijd bij overlijden was 3,4 maanden (range 3 dagen-32 jaar). Slechts 2 cliënten stierven na de leeftijd van 2 jaar.
Cancrini et al. rapporteerden geen leeftijd bij overlijden, maar rapporteerden dat 13 deelnemers overleden gedurende de studieperiode; 92% was15 jaar na de diagnose nog in leven [Cancrini 2014].

Mortaliteit

In een multivariate analyse vonden Van et al. dat de diagnose van 22q11.2DS en ernstige congenitale hartafwijkingen statistisch significante onafhankelijke risicofactoren waren voor overlijden (hazard ratio=4,77; p=0,0003) en dit vonden ze niet voor verstandelijke beperking, psychotische stoornis of geslacht [Van 2019]. Een genetische diagnose die op latere leeftijd werd gesteld was geassocieerd met een lager risico op overlijden (hazard ratio=0,94; p=0,0032). De overlevingskans tot de leeftijd van 45 jaar was ongeveer 72% voor degenen met ernstige congenitale hartafwijkingen en 95% voor degenen zonder ernstige congenitale hartafwijkingen (p<0,0001) [Van 2019].
Repetto et al. voerden een univariate analyse uit van factoren geassocieerd met mortaliteit [Repetto 2014]: de aanwezigheid van hartafwijkingen (odds ratio=5,27; p<0,0001), hypocalciëmie (odds ratio=4,27; p=0,001) en luchtwegmisvorming (odds=13,375; p=0,043) waren statistisch significant geassocieerd met een risico op overlijden.

Doodsoorzaken

Congenitale hartafwijkingen is de belangrijkste doodsoorzaak (87-90%) bij kinderen met het 22q11.2DS [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021]. De twee meest voorkomende doodsoorzaken bij volwassenen met 22q11.2DS zijn een plotselinge onverwachte dood en hartfalen, ook wanneer congenitale hartziekten ontbraken [GeneReviews, 1993-2021]. Cassidy stelt dat het vroegtijdig overlijden verband kan hebben met de lange termijn complicaties van congenitale hartafwijkingen, psychiatrische ziekte of factoren die nog niet zijn geïdentificeerd [Carey 2021].
Cancrini et al. rapporteerden cardiovasculaire complicaties als de belangrijkste doodsoorzaak (85%) [Cancrini 2014]. Ook Repetto et al. rapporteerden bij 78% van de overleden cliënten hartproblemen als doodsoorzaak (bij 46% als enige oorzaak) [Repetto 2014]. Van et al. rapporteerden bij 71% van de overleden cliënten cardiovasculaire problemen als doodsoorzaak [Van 2019]. Andere minder belangrijke doodsoorzaken waren infectieuze problemen en immuundeficiëntie, kanker, respiratoire problemen en beroerte.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat volwassen mensen met het 22q11.2DS vroegtijdig overlijden. De mediane leeftijd van overlijden is 46 jaar met een erg brede range tussen de 18 en 68 jaar. C [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021, Van 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat 22q11.2DS cliënten met ernstige congenitale hartafwijkingen jonger overlijden dan cliënten zonder ernstige congenitale hartafwijkingen (37,3 vs. 50,7 jaar). Wanneer de genetische diagnose op latere leeftijd is gesteld, is het risico op overlijden lager. B [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021, Van 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat cardiovasculaire problemen de belangrijkste doodsoorzaak is bij cliënten met het 22q11.2DS. C [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021, Van 2019]

CHARGE-syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij CHARGE-syndroom (CHD7 mutatie)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met de meest voorkomende doodsoorzaken bij het CHARGE-syndroom: residuale hartafwijkingen, infecties, aspiratie, ademhalingsproblemen en epilepsie.
- Behandel GORZ, aspiratie en voedingsproblemen ook in de palliatieve fase zo goed mogelijk, waarbij zowel medicamenteuze als paramedische behandeling geboden kan worden, denk aan houdingsondersteuning door fysiotherapeut/ergotherapeut, slikadvies door logopedisten ten aanzien van consistentie, houding, ondersteuning bij eten en drinken; afhankelijk van levensverwachting sondevoeding overwegen. Houd hierbij tevens rekening met de mogelijkheid van laryngo- of tracheomalacie.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studie:

- Tussen 2005 en 2009 includeerden Bergman et al. prospectief 48 cliënten met het CHARGE-syndroom vanuit een gespecialiseerde polikliniek die de neonatale periode (eerste 28 levensdagen) overleefden [Bergman 2010]. De gemiddelde leeftijd bij de eerste consultatie in de polikliniek was 11 jaar en 8 maanden (range 4 maanden - 49 jaar). De cohort werd retrospectief aangevuld met de gegevens van vier overleden cliënten. Om risicofactoren van vroegtijdig overlijden te identificeren werden klinische kenmerken tussen de groep cliënten die voor hun 10de levensjaar overleden vergeleken met de cliënten die nog leefden in hun 10de levensjaar.

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Bergman et al. is prospectief, maar werd retrospectief aangevuld met 4 extra cliënten, hetgeen een extra selectiebias creëerde [Bergman 2010]. De duur van follow-up is onduidelijk. Niet alle cliënten werden in de univariate analyse geïncludeerd. Een multivariate analyse werd niet uitgevoerd.

Leeftijd bij overlijden

De levensverwachting hangt sterk af van de ernst van de manifestaties: sterfte kan hoog zijn in de eerste jaren [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021]. In de kindertijd, adolescentie en volwassenheid is de levensverwachting voor veel mensen met dit syndroom normaal [GeneReviews, 1993-2021].
Drie van de 48 cliënten stierven tijdens de duur van de studie (6%), op een leeftijd van 11 maanden, 8 jaar en 22 jaar [Bergman 2010]. Post-neonatale overleving op 1 jaar was 98%, op 10 jaar 95% en op 25 jaar 76%.

Mortaliteit

Een univariate analyse toonde aan dat een congenitale hartafwijking ($p<0,022$), voedingsproblemen ($p=0,002$) en de combinatie van ademhalings- en voedingsproblemen met gastro-oesofagale reflux ($p=0,029$) voorspellend waren voor sterfte vóór de leeftijd van 10 jaar [Bergman 2010].

Doodsoorzaken

In de volwassenheid is de doodsoorzaak waarschijnlijk gerelateerd aan een combinatie van residuale hartafwijkingen, infecties, aspiratie of verstikking, ademhalingsproblemen, waaronder obstructieve en centrale apneu en mogelijk epilepsie [GeneReviews, 1993-2021].

De belangrijkste post-neonatale doodsoorzaak was aspiratie of een cardiaal arrest (n=5) [Bergman 2010].

Conclusies

EBRO Niveau 3	De levensverwachting bij het CHARGE-syndroom hangt sterk af van de ernst van de manifestaties. Daarbij zijn er aanwijzingen dat als volwassenheid bereikt is de levensverwachting nagenoeg normaal is. C [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de doodsoorzaak bij het CHARGE-syndroom gerelateerd is aan een combinatie van residuale hartafwijkingen, infecties, aspiratie, ademhalingsproblemen en epilepsie. C [GeneReviews, 1993-2021]

Cornelia de Lange syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Cornelia de Langesyndroom?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met gastro-intestinale problemen als oorzaak van overlijden en daaraan gerelateerd (aspiratie)pneumonie en verstikken door slikproblemen. Schakel daarom ter bevordering van kwaliteit van leven een logopedist in voor slikonderzoek en advies t.a.v. consistentie van eten.
- Houd rekening met de atypische, relatief milde presentatie van volvulus waarbij pijn vaak niet vastgesteld kon worden.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studie:

- Schrier et al. includeerden retrospectief 426 cliënten tussen de 21 weken en 61 jaar met een bevestigde klinische diagnose van het Cornelia de Lange syndroom die stierven in de periode tussen 1966 en 2007, waarbij er naar de leeftijdsspecifieke doodsoorzaken gekeken werd [Schrier 2011].

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Schrier et al. was retrospectief [Schrier 2011]. De duur van follow-up was onduidelijk want niet alle gegevens waren voor alle cliënten beschikbaar. Een multivariate analyse werd niet uitgevoerd. De doodsoorzaak werd specifiek beschreven bij een groep van 97 volwassenen.

Leeftijd bij overlijden

Het Cornelia de Lange syndroom kent iets verhoogde sterftecijfers met name bij minderjarigen [Carey 2021, GeneReviews, 1993-2021]. Bij afwezigheid van ernstige aangeboren afwijkingen van interne organen is de levensverwachting op basis van lichamelijke factoren niet statistisch significant verminderd [GeneReviews, 1993-2021].

Dertig cliënten (10%) stierven tijdens de neonatale periode (0-28 dagen), 51 cliënten (17%) in de periode tussen 29 dagen en 1 jaar, 117 cliënten (40%) in de periode tussen 1 en 18 jaar en 97 cliënten na de leeftijd van 18 jaar (33%). Cliënten die de volwassen leeftijd haalden, stierven gemiddeld op de leeftijd van 28 jaar [Schrier 2011].

Mortaliteit

Voorspellende factoren voor mortaliteit werden niet bestudeerd.

Doodsoorzaken

Gastro-oesofageale refluxziekte is in wisselende mate veelvoorkomend bij het Cornelia de Lange syndroom. Onbehandeld kan dit in de kinderleeftijd leiden tot mortaliteit als gevolg van een oesofageale stenose [Carey 2021].

Na de leeftijd van 18 jaar zijn de doodsoorzaken respiratoir (32%), gastro-intestinaal (26%), neurologisch (10%), ongeval (9%), cardiovasculair (7%), sepsis (4%) en renaal (1%) [Schrier et al., 2011]. Er waren vijf sterfgevallen door kanker in deze groep, waarvan vier gastro-intestinaal (drie slokdarm, één maag) en één niet-gespecificeerd. Van de respiratoire oorzaken waren 16 sterfgevallen gerelateerd aan reflux/aspiratie, 10 aan bacteriële pneumonie en vijf aan niet-gespecificeerde respiratoire oorzaken. Van de gastro-intestinale sterfgevallen werden 22 toegeschreven aan gastro-intestinale infectie, obstructie of volvulus en één elk aan pancreatitis, de ziekte van Crohn en darmperforatie door een losgeraakte voedingssonde. Sterfgevallen gerelateerd aan neurologische gebeurtenissen werden veroorzaakt door toevallen in vier gevallen, subdurale bloeding in twee gevallen, beroerte in twee gevallen en één geval elk met meningitis en trauma. Twee van de cardiovasculaire sterfgevallen waren gerelateerd aan aangeboren afwijkingen en vijf andere aan pericarditis, hartfalen, myocardinfarct en cardiomyopathie. Schrier et al. bediscussiëren de grote invloed van gastro-oesofageale reflux bij het Cornelia de Lange syndroom, gezien de incidentie van daaraan gerelateerd kankers (drie slokdarm, één maag) [Schrier 2011]. Daarnaast bediscussiëren Schrier et al. het iets verhoogde risico op dodelijke ongevallen.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat bij afwezigheid van ernstige aangeboren afwijkingen de levensverwachting van mensen met het Cornelia de Lange syndroom niet significant verminderd is. C [GeneReviews 1993-2021]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaak van volwassenen met het Cornelia de Lange syndroom respiratoir, gastro-intestinaal en neurologisch zijn en dat acute oorzaken zoals bacteriële pneumonie, volvolus leiden tot een relatief plotseling overlijden en een kort ziekbed. C [GeneReviews, 1993-2021; Schrier 2011]

Downsyndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Downsyndroom (DS)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een mediane leeftijd van overlijden van 53-63 jaar.
- Houd rekening met vroegtijdige ontwikkeling van alzheimerdementie en daaraan gekoppelde late-onset epilepsie. Zie voor behandeling daarvan de module Epilepsie. Stem de behandelopties hierop af.
- Houd rekening met cardiale en respiratoire ziekten (pneumonie) als doodsoorzaak, waarbij alzheimerdementie onderliggend aanwezig kan zijn.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante systematische review:

- O'Leary et al. zochten naar studies die overlijdens en sterfteratio's rapporteerden bij personen met downsyndroom (DS) [O'Leary 2018]. Ze includeerden 34 studies (gepubliceerd tot oktober 2016) welke zowel neonaten, kinderen als volwassenen beschreven. De resultaten werden narratief gerapporteerd.

Aanvullend werden nog acht primaire studies gevonden:

- Holz et al. includeerden 23 personen met DS die overleden waren en een autopsie hadden ondergaan tussen 1998 en 2017 [Holz 2019]. De leeftijd van de overledenen varieerde van 23 dagen tot 61 jaar.
- Hosking et al. includeerden 16.666 personen met verstandelijke beperking, waarbij 1.793 personen met DS met een gemiddelde leeftijd van 39 jaar, en vergeleken de mortaliteit met een gematchte groep uit de algemene populatie [Hosking 2016].
- Miodrag et al. includeerden 2.046 personen met DS tussen 1997 en 2008 met een leeftijd tussen 1 en 29 jaar bij overlijden of bij hun laatste gerapporteerde ziekenhuisopname [Miodrag 2013]. Daarbij vergeleken ze de twee groepen: een groep die overleed tijdens de onderzoeksperiode en een groep die niet overleed tijdens de onderzoeksperiode.
- Nahar et al. includeerden 543 kinderen met DS die gevolgd werden in een tertiair centrum in India [Nahar 2013].
- Ng et al. includeerden tussen 2002 en 2015 15.289 personen van 55 jaar en ouder met verstandelijke beperking, die werden gematcht aan 76.445 personen van de algemene bevolking [Ng 2017]. Van de personen met een verstandelijke beperking waren er 942 met DS. De gemiddelde follow-up was 9,4 jaar.
- Oppewal et al. includeerden 1.050 mensen met een verstandelijke beperking van 50 jaar en ouder die zorg kregen van drie Nederlandse zorgorganisaties, waarvan 149 personen met DS [Oppewal 2018].
- Patti et al. Includeerden, via een diagnostisch en onderzoekscentrum, 140 personen met een verstandelijke beperking die ouder dan 50 jaar waren of ouder dan 50 jaar waren bij overlijden, waarvan 61 mensen met het DS [Patti 2010].
- Tenenbaum et al. includeerden 120 volwassenen met DS tussen de 18 en 73 jaar die tussen 1988 en 2007 gehospitaliseerd werden in een Israëlisch universitair centrum, waarbij mortaliteit alleen beschreven werd indien het overlijden plaatsvond gedurende een ziekenhuisopname [Tenenbaum 2012].

(NB: twee studies [Englund 2013, Zhu 2013] werden ook gevonden tijdens de literatuurstudie, maar werden reeds geïncludeerd door O'Leary et al. Ze worden hier dan ook niet meer apart besproken.)

- McCarron et al. volgden tussen 1996 en 2015 77 mensen met DS van 35 jaar en ouder. 97% van hen ontwikkelde dementie met een gemiddelde leeftijd van 55 jaar. Dementie was geassocieerd met cognitieve en functionele achteruitgang en epileptische activiteit. Er was geen verschil in mate van verstandelijke beperking.
- Hithersay et al. volgden 211 mensen met DS in Londen tussen 2012 en 2017. 27 mensen overleden met een mediane leeftijd van overlijden van 57 jaar voor degenen zonder dementie en 55 jaar voor degenen met dementie. Van de mensen die overleden had 70% dementie, vijfmaal zo veel als in de algemene bevolking in Engeland en Wales. Van degenen die overleden zonder dementie hadden 2 mensen late onset dementie (wat de vraag opriep of bij deze mensen de diagnose dementie wellicht gemist was), één vroege symptomen van cognitieve achteruitgang, één een onderliggende hartkwaal, twee respiratoire ziekten, bij twee was de doodsoorzaak onbekend. Het dragen van ten minste één apolipoproteine E (APOE) e4 allel gaf vijfmaal zoveel risico op het ontwikkelen van dementie vergeleken met twee APOE e3 allellen. Het ontwikkelen van early-onset epilepsie gaf een viermaal hoger risico op het ontwikkelen van dementie. 40% van de mensen met DS en alzheimerdementie ontwikkelde late-onset dementie, vergeleken met 25% bij mensen met alzheimerdementie zonder DS.

Kwaliteit van het bewijs

De review van O'Leary et al. is van matige kwaliteit [O'Leary 2018]. Er werd gezocht in een voldoende aantal databases. Het reviewproces gebeurde slechts deels door onafhankelijke reviewers, de inclusie van studies werd beperkt tot de Engelse taal.
Van de acht observationele studies waren er twee prospectief [Nahar 2013, Oppewal 2018] en zes retrospectief [Holz 2019; Hosking 2016, Miodrag 2013, Ng 2017, Patti 2010, Tenenbaum 2012]. Twee studies waren populatie-gebaseerd [Hosking 2016, Ng 2017]. Enkel Ng et al. rapporteerden expliciet een duur van follow-up [Ng 2017]. Twee studies deden een multivariate analyse (althans voor personen met DS en de relevante uitkomstmaten) [Hosking 2016; Nahar 2013].

Leeftijd bij overlijden

Cassidy et al. beschrijven in een cohort van 772 kinderen met DS geboren tussen 1953 en 1959 een overlevingskans van 57% bij 60 jaar en schatten dat de overleving beter is voor volgende generaties [Carey 2021]. Tussen de leeftijden van vijf tot 39 jaar is de mortaliteit iets verhoogd in vergelijking met de algemene bevolking en in vergelijking met andere personen met verstandelijke beperking, er wordt daarbij echter geen onderscheid gemaakt naar volwassenen [Carey 2021].
O'Leary et al. vonden meerdere studies die de levensverwachting en leeftijd bij overlijden van personen met DS vergeleken met de algemene bevolking [O'Leary 2018]. De levensverwachting en de leeftijd van overlijden waren lager en het sterftecijfer hoger voor mensen met DS. Eén studie rapporteerde dat de levensverwachting van een persoon met DS bij diens geboorte 28 jaar lager is dan die van de algemene bevolking. Een andere studie rapporteerde dat de mediane leeftijd bij overlijden 27 jaar lager is, een derde studie vond dat de mediane leeftijd bij overlijden 17-23 jaar lager is. Een vierde studie rapporteerde dat de gestandaardiseerde sterfteratio 5,5 maal hoger is bij personen met DS dan bij de algemene bevolking. Een vijfde studie vond een gecorrigeerde hazard ratio voor overlijden van 9,0 voor personen met DS in vergelijking met de algemene bevolking. Meerdere studies rapporteren wel een verbetering van de overleving door de tijd, vooral bij personen met congenitaal hartlijden [O'Leary 2018].
Holz et al. rapporteerden een mediane leeftijd bij overlijden van 14,8 jaar en een gemiddelde leeftijd van 21,6 jaar, welke niet representatief is voor de volwassen mensen met het DS [Holz 2019].
Miodrag et al. rapporteerden in een groep mensen met DS tussen de een en 29 jaar 85 overlijdens (4%) en een gemiddelde leeftijd bij overlijden van 17,2 jaar [Miodrag 2013]. De meerderheid van de overlijdens (58%) trad op bij personen tussen 20 en 29 jaar, maar dit is dus niet representatief voor de gehele groep van volwassenen [Nahar 2013].
Ng et al. rapporteerden in een 55-plus-populatie met DS een gemiddelde leeftijd bij overlijden van 63,5 jaar [Ng 2017].
Patti et al. rapporteerden 44 overlijdens bij 50-plussers met het DS (72%), waarbij de gemiddelde leeftijd bij overlijden 61,4 jaar was [Patti 2010]. Daarbij viel op dat mensen met DS eerder overleden en vaker in hun laatste levensfase verhuisden naar een verzorgingshuis wanneer vergeleken met de groep van mensen met een verstandelijke beperking zonder DS.
Oppewal et al. rapporteerden 45 overlijdens in 50-plussers met DS gedurende de follow-up periode, daarbij werd geen leeftijd bij overlijden beschreven [Oppewal 2018].
Tenenbaum et al. rapporteerden 8 overlijdens (7%) gedurende hospitalisatie in een 18-plus-populatie met DS [Tenenbaum 2012]. De gemiddelde leeftijd bij overlijden was 39,8 jaar, de mediane leeftijd 44 jaar.
Hithersay et al rapporteerden bij 27 overlijdens een mediane leeftijd van overlijden van 57 jaar voor degenen zonder dementie en 55 jaar voor degenen met dementie.

Mortaliteit

Risicofactoren voor de verhoogde mortaliteit bij mensen met DS tussen de 5 en 39 jaar zijn comorbiditeiten als insulten, depressieve symptomen en dementie [Carey 2021].
O'Leary et al. rapporteerden oversterfte voor personen met DS bij congenitaal hartafwijkingen met name bij kinderen, maar deze trend was ook zichtbaar bij volwassenen [O'Leary 2018]. Verder werd de Kaukasische etniciteit en een lichtere verstandelijke beperking geassocieerd met een betere overleving.

Doodsoorzaken

O'Leary et al. identificeerden congenitaal hartlijden en respiratoire aandoeningen als de belangrijkste doodsoorzaak in de meeste studies en dus alle leeftijden [O'Leary 2018]. Andere veel gerapporteerde doodsoorzaken zijn vaatlijden en hartfalen (dikwijls geassocieerd met congenitaal hartlijden). De doodsoorzaak van volwassenen met DS werd niet apart gerapporteerd.
Holz et al. rapporteerden infectie (voornamelijk pneumonie) als belangrijkste doodsoorzaak (57%), gevolgd door ongevallen (26%) in een groep kinderen en volwassenen met DS, waarbij de doodsoorzaak bij volwassenen niet apart werd gerapporteerd [Holz 2019].
Hosking et al. rapporteerden respiratoire aandoeningen als belangrijkste doodsoorzaak bij personen met DS (20-42%) [Hosking 2016].
Miodrag et al. rapporteerden de volgende belangrijkste doodsoorzaken in de leeftijdsgroep tussen de 20 en 29: hartaandoeningen (35%), respiratoire en longaandoeningen (20%), kanker (6%) [Miodrag 2013].
Ng et al. rapporteerden in een 55-plus-populatie met DS als voornaamste doodsoorzaken: respiratoire aandoeningen (37%), hart- en vaatziekten (26%), mentale en gedragsproblemen (11%) en aandoeningen van het zenuwstelsel (8%) [Ng 2017].
Oppewal et al. rapporteerden als belangrijkste doodsoorzaken bij 50-plussers met DS: respiratoir falen (73%), onbekende oorzaak (11%), infectieuze en bacteriële ziekte (4%) en ziekte van het verteringstelsel (4%) [Oppewal 2018]. Daarbij werd ook een onderliggende doodsoorzaak beschreven: respiratoire ziekte (51%), dementie (22%), neoplasma (7%), ziekte zenuwstelsel (7%) en onbekend (7%).
Tenenbaum et al. rapporteerden bij drie van de acht overlijdens gedurende hospitalisatie respiratoir falen door aspiratiepneumonie als doodsoorzaak (38%) in een volwassen populatie met DS [Tenenbaum 2012].

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de levensverwachting van personen met het downsyndroom lager is dan die van de algemene bevolking. De mediane leeftijd bij overlijden ligt tussen 17 en 27 jaar lager dan bij de algemene bevolking. B [O'Leary 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de mate van verstandelijke beperking een voorspellende factor is voor overlijden bij personen met downsyndroom. Daarnaast is er een trend te zien waarbij congenitaal hartlijden in volwassenheid ook een voorspellende factor is voor overlijden. B [Hosking 2016, Nahar 2013, O'Leary 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat hart- en vaatziekten en respiratoire aandoeningen (voornamelijk pneumonie) de belangrijkste doodsoorzaken zijn bij volwassenen met DS. B [Holz 2019, Hosking 2016, Miodrag 2013, Nahar 2013, Ng 2017, O'Leary 2018, Oppewal 2018, Tenenbaum 2012]

Foetaal alcoholsyndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij foetaal alcoholsyndroom (FAS)?

Methode: evidence-based

Aanbeveling

- Houd rekening met vroegtijdig overlijden van mensen met FAS.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht twee relevante studies:

- Easton et al. analyseerden het potentiële productiviteitsverlies ten gevolge van prematuur overlijden door het foetaal alcoholsyndroom in Canada [Easton, 2015]. Ze identificeerden retrospectief 327 overlijdens in 2011 tussen de leeftijd van 0 en 69 jaar waarvan 280 overlijdens tussen de leeftijden 20 en 69.
- Thanh et al. includeerden 6.502 personen met de diagnose van het foetaal alcoholsyndroom in de periode tussen 2003 en 2012 in de provincie Alberta, Canada [Thanh 2016].

Kwaliteit van het bewijs

Beide studies waren populatie-gebaseerd en retrospectief en identificeerden de cliënten op basis van administratieve gegevens (International Classification of Diseases, ICD) (Easton et al., 2015; Thanh & Jonsson, 2016). In de studie van Thanh et al. werd een klein aantal cliënten (n=15) geëxcludeerd wegens ontbrekende gegevens. Een multivariate analyse werd in geen van beide studies uitgevoerd.

Leeftijd bij overlijden

Cassidy et al beschrijft dat sterftecijfers bij kinderen met het foetaal alcoholsyndroom hoog zijn [Carey 2021].
Thanh et al. rapporteerden voor personen met het foetaal alcoholsyndroom een gemiddelde leeftijd bij overlijden bedroeg 28 jaar, de mediane leeftijd 25 jaar [Thanh 2016].
Easton et al. Rapporteerden 9% overlijdens in de leeftijdscategorie 20-29 jaar, 17% in de leeftijdscategorie 30-44 jaar, 34% in de leeftijdscategorie 45-59 jaar en 26% in de leeftijdscategorie 60-69 jaar [Easton 2015]. De leeftijd gerelateerde mortaliteit lag tussen de 73% en 7% afhankelijk van de leeftijdsgroep. De overlijdens betroffen bijna twee keer zoveel mannen als vrouwen.

Mortaliteit

Voorspellende factoren voor mortaliteit werden niet bestudeerd.

Doodsoorzaken

Thanh et al. rapporteerden ‘externe factoren’ als de belangrijkste doodsoorzaken (44%): zelfmoord 15%, ongeval 14%, drugs- en drankmisbruik 7%, andere 7% [Thanh 2016]. Andere belangrijke doodsoorzaken waren neurologisch (8%), respiratoir (8%), gastro-intestinaal (7%) en gerelateerd aan congenitale malformaties (7%) van aard. De doodsoorzaak werd niet specifiek beschreven voor volwassenen.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de gemiddelde levensverwachting van personen met het foetaal alcoholsyndroom bij de geboorte 34 jaar is, maar gezien de beperkte beschikbaarheid van cijfers moet deze conclusie met voorzichtigheid beschouwd worden. De gemiddelde leeftijd bij overlijden is 28 jaar. C [Thanh 2016]

Fragiele X syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij fragiele X-syndroom?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een leeftijd van overlijden die mogelijk tot 30 jaar korter is dan in de algemene bevolking.
- Houd rekening met relatieve grote kans op plotse dood.
- Houd rekening met plotselinge dood als gevolg van een aritmie, mogelijk versneld door mitralisklepprolaps.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studie:

- Arvio et al. includeerden prospectief 34 mannen met het fragiele X syndroom [Arvio 2016]. Bij de start van het onderzoek waren 13 deelnemers 19 jaar of jonger. Gedurende de follow-up van 20 jaar (1994-2014) werden deze mannen tweemaal klinisch geëvalueerd.

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Arvio et al. is prospectief en vermeed selectiebias door alle gekende mannen met het fragiele X syndroom te includeren [Arvio, 2016]. Drie van de 37 mannen weigerden deelname. Een multivariate analyse werd niet uitgevoerd.

Leeftijd bij overlijden

De levensverwachting van mensen met het Fragiele X syndroom wordt als normaal beschouwd [Carey 2021].
Tien cliënten (29%) stierven in de studie van Arvio et al. [Arvio, 2016]. Ze rapporteerden een gemiddelde leeftijd van overlijden van 53 jaar (range 32-77 jaar).

Mortaliteit

Voorspellende factoren voor mortaliteit werden niet bestudeerd.

Doodsoorzaken

Plotselinge dood als gevolg van een aritmie, mogelijk versneld door mitralisklepprolaps, is zeer zeldzaam, maar drie keer beschreven bij het Fragiele X syndroom. Daarnaast zijn ook enkele plotselinge overlijdens gemeld ten gevolge van epileptische aanvallen [Carey 2021].
Negen van de 10 overlijdens in de studie van Arvia et al. waren plotseling. De doodsoorzaken waren cardiaal (20%), oncologisch (20%), trombo-embolisch (20%), ongeval (10%), heupfractuur en pneumonie (10%), status epilepticus (10%) en onbekend (10%).

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn milde aanwijzingen dat de levensverwachting van mannen met het fragiele X-syndroom verkort is. C [Arvio, 2016]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaken van mannen met het fragiele X-syndroom plotseling zijn. C [Arvio, 2016,Carey 2021]

Neurofibromatose 1

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij neurofibromatose type 1 (NF1)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een lagere levensverwachting (mediane overleving 8-15 jaar korter).
- Houd rekening met maligne perifere zenuwschede tumoren, tumoren van het zenuwstelsel en vasculopathie als belangrijkste doodsoorzaken.
- Houd rekening met snelle progressie van symptomen, met name omdat plexiforme neurofibromen kunnen transformeren in maligne perifere zenuwschede tumoren (MPNST's).

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht drie relevante studies:

- Duong et al. includeerden 1.895 cliënten met NF1 die tussen 1980 en 2006 verwezen werden naar Franse referentiecentra voor NF1 [Duong 2011]. Bij inclusie was de mediane leeftijd 17,7 jaar (0-76) en waren 549 (44,8%) cliënten jonger dan 18 jaar. De doodsoorzaak was bij 58 van de 67 overleden cliënten gekend, echter daarbij werd geen onderscheid gemaakt naar leeftijd. De mediane follow-up was 6,8 jaar.
- Evans et al. includeerden 1.186 cliënten met een bevestigde of bijna zekere diagnose van NF1 die geregistreerd waren in een groot Engels genetisch register [Evans 2011]. De leeftijdsspreiding wordt daarbij niet duidelijk benoemd en ligt tussen de nul en 60-plus.
- Masocco et al. identificeerden 6.753.000 overlijdens waarvan 632 bij mensen met NF1 tussen 1995 en 2006 in het Italiaanse nationale overlijdensregister [Masocco 2011].

Kwaliteit van het bewijs

De drie studies waren alle retrospectief [Duong 2011, Evans 2011, Masocco 2011]. Gezien de omvang van de studies is de representativiteit goed, er is geen duidelijke selectiebias. In de studie van Duong et al. waren er veel ontbrekende gegevens, in de studie van Masocco et al. werden niet alle cliënten geïncludeerd in het overzicht van de doodsoorzaken. Geen enkele studie deed een multivariate analyse.

Leeftijd bij overlijden

De mediane levensverwachting van mensen met NF1 is ongeveer acht jaar lager dan in de algemene bevolking [GeneReviews 1993-2021]. Mensen met NF1 overlijden ongeveer 8-15 jaar jonger in vergelijking met de algemene bevolking [Carey 2021].
Duong et al. rapporteerden een mediane leeftijd bij overlijden van 31,7 jaar (0-80) en hoge mortaliteitscijfers met name in de leeftijdsgroep tussen de 10-40; dit konden zij aantonen in de leeftijdsgroep van 40-plussers [Duong 2011]. Echter includeerde de studie van Duong et al. te weinig 60-plussers om een uitspraak te kunnen doen over ouderen met NF1. Evans et al. (2011) rapporteerden een mediane leeftijd bij overlijden van 44,1 jaar. De gemiddelde leeftijd van overlijden bedroeg 43,6 jaar in de studie van Evans et al. (2011) en 55,5 jaar in de studie van Masocco et al. (2011). Vergeleken met de algemene bevolking was de gemiddelde leeftijd van NF1-geassocieerde sterfgevallen ongeveer 20 jaar lager en ongeveer 10 jaar lager wanneer de analyse werd

beperkt tot personen van 40 jaar en ouder [Masocco 2011].
Er is een duidelijke trend te zien van vroegtijdig overlijden in NF1 (dat is: vóór de leeftijd van 40 jaar): de mortaliteit neemt dramatisch toe van adolescentie tot 40 jaar, waarbij één derde (n=185) van de sterfgevallen plaatsvond vóór de leeftijd van 40 jaar. Na 40 jaar neemt de mortaliteit af tot de leeftijd van 50 jaar en vertoonde daarna een constante toename voor hogere leeftijden, met het hoogste absolute aantal sterfgevallen onder 70-74-jarigen [Masocco 2011].
Evans et al. rapporteerden dat mensen met NF1 ongeveer 8 jaar korter leven dan personen in de algemene bevolking [Vans 2011].

Mortaliteit

Duong et al. rapporteerden een statistisch significant hogere mortaliteit in vergelijking met de algemene bevolking (gestandaardiseerde mortaliteitsratio: 2,02; 95% BI 1,6-2,6) [Duong 2011]. Vergeleken met de overlevenden, hadden de niet-overlevenden statistisch significant meer neurofibromen, plexiformneurofibromen maligne perifere zenuwschede tumoren en feochromocytomen [Duong 2011]. Masocco et al. vonden een hogere mortaliteit bij vrouwen met NF1 vergeleken met mannen met NF1, daarbij bediscussiëren of dit komt door een grotere neiging om NF1 te rapporteren op de overlijdensakten van jonge vrouwen [Masocco 2011].

Doodsoorzaken

Maligniteit, vooral kwaadaardige perifere zenuwmanteltumoren en vasculopathie, zijn de belangrijkste oorzaken van vroegtijdig overlijden bij personen met NF1 [GeneReviews 1993-2021]. De meest waarschijnlijke doodsoorzaken die worden genoemd, zijn onder meer kwaadaardig neoplasma en vasculaire ziekte [Carey 2021].
De doodsoorzaken werden in de drie studies op een heterogene manier gerapporteerd, hetgeen een vergelijking moeilijk maakt. Van de 58 mensen die zijn overleden en bij wie de doodsoorzaak bekend was, zijn 56 overleden aan NF1-complicaties zoals maligniteiten [Duong 2011]. Duong et al. vonden als belangrijkste doodsoorzaken maligne perifere zenuwschede tumoren (60%), gevolgd door tumoren van het centrale zenuwstelsel (14%) en orgaancompressie door neurofibromen (9%) [Duong 2011]. Evans et al. rapporteerden eveneens maligne perifere zenuwschede tumoren als belangrijkste doodsoorzaak (26%), gevolgd door ‘andere tumoren’ (21%), gliomata (11%) en cerebrovasculaire oorzaken (8%) [Evans 2011]. Masocco et al. rapporteerden als de twee belangrijkste doodsoorzaken NF1-geassocieerde oorzaken (28%) en ‘andere tumoren’ (34%), gevolgd door aandoeningen van het vaatstelsel (19%) [Masocco 2011].

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de mediane overleving van cliënten met neurofibromatose 1 (NF1) 8-15 jaar korter is dan in de algemene populatie. C [Carey 2021, Evans 2011, GeneReviews 1993-2021, Masocco 2011]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat cliënten met NF1 een tweemaal hoger risico op overlijden hebben dan de algemene bevolking. B [Duong 2011]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaken van cliënten met NF1 maligne perifere zenuwschede tumoren en tumoren van het zenuwstelsel zijn. C [Carey 2021, Duong 2011, Evans 2011, GeneReviews 1993-2021, Masocco 2011]

Noonan syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Noonan syndroom (NS)?

Methode: evidence-based

Aanbeveling

- Houd rekening met doodsoorzaken, die primair of secundair gerelateerd zijn aan hartaandoeningen (aritmieën, hartfalen, (post)operatieve complicaties) en leukemie.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studie:

- Calcagni et al. includeerden 371 cliënten met een RASopathie, waarvan 297 met het Noonan-syndroom [Calcagni 2017].

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Calcagni et al. is retrospectief [Calcagni 2017]. Het is onduidelijk of alle cliënten in de analyse werden opgenomen. Een multivariate analyse werd niet uitgevoerd. De duur van follow-up was onduidelijk.

Leeftijd bij overlijden

Er is weinig bekend over de levensverwachting bij mensen met NS [Carey 2021]. Mortaliteit wordt daarbij voornamelijk beschreven op kinderleeftijd.
Calcagni et al. rapporteerden een leeftijd bij overlijden tussen 11 dagen en 28,6 jaar (mediaan 1 jaar en 9 maanden) [Calcagni 2017].

Mortaliteit

Voorspellende factoren voor mortaliteit werden niet bestudeerd.

Doodsoorzaken

Noonan heeft in een persoonlijke communicatie gesteld dat bij oudere personen met NS aritmieën en hartfalen vaker voorkomen als doodsoorzaak dan eerder werd vermoed [Carey 2021]. Sterfte secundair aan hartaandoeningen lijkt verband te houden met chirurgische ingrepen, circulatoire collaps of aritmie [Carey 2021]. In een studie onder mensen met NS tussen de vijf en 27 jaar was de sterfte voor 18% veroorzaakt door hartaandoeningen [Carey 2021].
Zeven cliënten (2%) met het Noonan syndroom stierven in de studie van Calcagni et al. met de leeftijd tussen de 11 dagen en 28 jaar [Calcagni 2017]. De doodsoorzaken waren lage postoperatieve cardiale output (43%), leukemie (29%), plotse dood (14%) en donorhartrejectie (14%).

Conclusies

EBRO Niveau 3	Het beschikbare bewijs laat geen duidelijke conclusie toe over de leeftijd bij overlijden van cliënten met het Noonan syndroom. C [Calcagni 2017, Carey 2021]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat hartaandoeningen en leukemie belangrijke doodsoorzaken van cliënten met het Noonan syndroom zijn. C [Calcagni 201; Carey 2021]

Prader-Willi syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Prader-Willi syndroom (PWS)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een lagere levensverwachting.
- Houd rekening met respiratoire en cardiale doodsoorzaken; obesitas en suikerziekte.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht vijf relevante studies:

- Alfaro et al. includeerden 104 Franse cliënten met het Prader-Willi syndroom (PWS), waarvan 87 volwassenen, die stierven in de periode tussen 2004 en 2014 [Alfaro 2019]. De cliënten werden geïdentificeerd in verschillende nationale databases.
- Butler et al. en Manzardo et al. includeerden 486 Amerikaanse cliënten met PWS tussen de 2 maanden en 67 jaar (in totaal 338 volwassenen) die stierven in de periode tussen 1973 en 2015 [Butler, 2017; Manzardo, 2018]. De cliënten werden geïdentificeerd in een syndroomspecifieke database.
- Hedgeman et al. includeerden 155 Deense cliënten met PWS bij een hospitalisatie tussen 1995 en 2012 [Hedgeman 2017]. De cliënten werden geïdentificeerd veelal bij geboorte in een nationale database via ICD-codes. De follow-up begon op de geboortedatum of de datum van de start van de registratie (1 januari 1977) voor de indexcliënten met PWS en een gematcht vergelijkingscohort. De leeftijdsrange bij inclusie betreft nul tot 59 jaar.
- Lionti et al. includeerden 163 cliënten met PWS tussen de drie weken en 60 jaar oud [Lionti, 2012]. Deze cliënten werden tussen 1950 en 2010 geregistreerd in het Victorian, Australië, PWS register.
- Whittington et al. includeerden 62 cliënten met PWS die eerder geïncludeerd werden in een populatie-gebaseerde studie, waarbij een derde niet kon worden opgespoord: 42 cliënten konden worden opgespoord [Whittington 2015]. Daarnaast werden 26 mensen met het PWS vanaf 40 jaar geïncludeerd via de UK PWS associatie.

Kwaliteit van het bewijs

De vijf studies waren allen retrospectief [Butler 2017, Hedgeman 2017, Lionti 2012, Manzardo 2018, Alfaro 2019, Whittington 2015]. Drie studies waren populatiegebaseerde studies, hoewel de studie van Whittington et al. slechts 42 cliënten (68%) kon opsporen. Twee studies deden een multivariate analyse [Hedgeman 2017, Lionti 2012].

Leeftijd bij overlijden

Het sterftecijfer bij PWS is hoger dan bij controles met een verstandelijke beperking [GeneReviews, 1993-2021]. Mensen met het PWS lopen een verhoogd risico op overlijden ten opzichte van de algemene populatie; met het sterftecijfer geschat op 3% per jaar [Carey 2021].
Alfaro et al. rapporteerden een mediane leeftijd van overlijden van 32 jaar in de groep van 18 tot 58-jarigen (range 18 tot 58 jaar) [Alfaro 2019]. Butler et al. rapporteerden gelijkaardige bevindingen met een gemiddelde leeftijd van overlijden van 29,5 jaar bij de totale groep van twee maanden tot 67 jaar [Butler 2017]. Manzardo et al. vonden wel een verbetering in overleving met een 1,5

keer kleiner risico op overlijden voor recentere cohorten (hazard ratio=1,5; 95% BI 1,2-19) [Manzardo 2018].

Hedgeman et al. rapporteerden een toegenomen risico op overlijden van 11,0 (95% BI 5,7-21,1) ten opzichte van de algemene bevolking [Hedgeman 2017]. Het relatieve risico was het grootst voor de leeftijdscategorie 30-39 jaar (relatief risico=27,7).
Lionti et al. rapporteerden 15 overlijdens (9%) in de groep van 163 mensen met PWS tussen de drie weken en 60 jaar oud, waarvan vier overlijdens tussen de leeftijd van 16 en 25 was en vijf boven de 25 [Lionti 2012]. De gemiddelde leeftijd bij overlijden bedroeg 20,3 jaar (range 1 maand-39 jaar). De overleving bij 20 jaar was 94%, bij 30 en 35 jaar 87%, en bij 39 jaar 86%. Er waren te weinig aantallen om de overlevingskansen voor 40 jaar te berekenen.
Whittington et al. rapporteerden zeven overlijdens (11%) over een periode van negen jaar, waarvan zes vanaf de leeftijd van 40 jaar. Het geschatte sterftecijfer over alle leeftijden in dit cohort is 1,9% per jaar en in de ouderen groep zou het hoger zijn met 4,4% [Whittington 2015].

Mortaliteit

Zowel de doodsoorzaak als de leeftijd van overlijden verschilden niet statistisch significant naar geslacht of genetisch subtype [Alfaro 2019]. Butler et al. toonden dat het genetisch subtype maternale disomie 15 een verhoogd risico had op overlijden door cardiopulmonale factoren in vergelijking met het deletiesubtype [Butler 2017]. Er werden twee geslachtsspecifieke risico`s op overlijden beschreven door Manzardo et al.: het risico op overlijden als gevolg van respiratoir falen was verhoogd bij vrouwen en het risico op overlijden door een ongeval was verhoogd bij mannen [Manzardo 2018].
Hedgeman et al. rapporteerden een toegenomen risico op overlijden voor obese cliënten (relatief risico=13,0) en cliënten met diabetes (relatief risico=26,9; 95% BI 10,0-72,6) [Hedgeman 2017].

Lionti et al. vonden geen statistisch significante voorspellers voor sterfte wegens het lage aantal overlijdens [Lionti 2012]. Wel was er een trend zichtbaar van een hogere mortaliteit bij mensen met het PWS met obesitas.

Doodsoorzaken

Obesitas en de complicaties daarbij zijn de belangrijkste oorzaken van morbiditeit en mortaliteit in PWS [GeneReviews 1993-2021]. De meest voorkomende doodsoorzaken bij PWS zijn aan obesitas gerelateerde cardiovasculaire problemen, maagproblemen en slaapapneu. Van enkele personen is gemeld dat ze luchtweg- of gastro-intestinale infecties hadden met een onverwacht overlijden als gevolg bij kleine bijnieren en daaraan gerelateerde bijnierinsufficiëntie. Bijnierinsufficiëntie als oorzaak voor een plots overlijden kent echter een lage incidentie [GeneReviews, 1993-2021] . Acute opgezette maag en necrose zijn gemeld bij een aantal personen met PWS na een eetbui [GeneReviews, 1993-2021]. Verstikking is gemeld als doodsoorzaak bij ongeveer 8% van de sterfgevallen bij personen met PWS [GeneReviews 1993-2021]. Daarnaast is de bijdrage van het groeihormoon (GH) op mortaliteit nog niet opgehelderd [GeneReviews 1993-2021].

Er is een duidelijke relatie tussen mortaliteit en aan obesitas gerelateerde complicaties, waaronder obstructieve slaapapneu, cardiorespiratoire insufficiëntie en rechtszijdig hartfalen, en diabetes mellitus [Carey 2021]. Respiratoire en cardiale doodsoorzaken blijven daarbij de frequentste doodsoorzaken (respectievelijk 31% en 16%). Daarnaast bekleedt viscerale necrose en ruptuur gerelateerd aan overeten en andere gastro-intestinale problemen 10% van de mortaliteit, infectie 9%, verstikking en spiratie 6% en ongevallen 6%. Een voorheen niet-herkende associatie met longembolie resulteerde in 7% van de mortaliteit (Carey 2021).

De belangrijkste doodsoorzaak in de studie van Alfaro et al. in de groep van 18-58-jarigen was respiratoir (56%), gevolgd door plotse dood (16%) en cardiovasculaire oorzaken (14%) [Alfaro 2019].
Doodsoorzaken voor PWS varieerden naar leeftijdscategorie [Butler 2017]. Sterfgevallen als gevolg van aan obesitas gerelateerde factoren, zoals hart- en vaatziekten en hartfalen, longembolie en nierfalen, traden op in de kindertijd en namen toe in de adolescentie tot op volwassen leeftijd, terwijl sterfgevallen als gevolg van gastro-intestinale problemen en infecties stabiel waren, op ongeveer 10%, gedurende de hele levensduur [Butler 2017]. Gekeken over alle leeftijdscategorieën geldt dat ook in de studie van Butler et al. de belangrijkste doodsoorzaak respiratoir (31%) was, gevolgd door cardiale oorzaken (16%), gastro-intestinale oorzaken (10%) en infecties (9%) [Butler 2017].

Lionti et al. rapporteerden dat de 16-25-jarigen overleden zijn aan respiratoir falen en hartfalen [Lionti 2012]. Respiratoire en cardiale oorzaken werden bij zo goed als alle cliënten genoemd. De overlijdens bij de 26-40 jaren waren ten gevolge van pulmonale embolie, hypertensieve hartziekte, longhartziekte, chronisch respiratoir falen en acute pancreatitis.

Hedgeman et al. en Whittington et al. rapporteerden geen doodsoorzaken [Hedgeman 2017, Whittington 2015].

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de meeste overlijdens van cliënten met het Prader-Willi syndroom vallen in de leeftijdscategorie 30-39 jaar. C [Butler2019, Hedgeman 2017, Manzardo 2018, Pacoricona Alfaro 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat obesitas en diabetes voorspellend zijn voor sterfte bij cliënten met het Prader-Willi syndroom. B [Hedgeman 2017]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaken bij cliënten met het Prader-Willi syndroom respiratoir en cardiovasculair zijn. C [Butler 2017, Lionti 2012, Pacoricona Alfaro 2019]

Rett syndroom en andere MECP2- gerelateerde stoornissen

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Rett syndroom (Rett)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een progressief, regressief beeld en een veel lagere levensverwachting bij vrouwen met (klassiek) Rett syndroom dan bij de gemiddelde bevolking.
- Houd er rekening mee dat meeste overlijdens van vrouwen met klassieke Rett syndroom vallen in de leeftijdscategorie 10-20 jaar.
- Houd rekening met de belangrijkste doodsoorzaken: aspiratie, respiratoire infectie, respiratoir falen en epilepsie, waarbij mobiliteit, ernst van epilepsie, aantal hospitalisaties, microcefalie en een laag gewicht belangrijke risicofactoren zijn.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht vier relevante studies:

- Freilinger et al. includeerden 332 Australische vrouwen met Rett en vergeleken deze met een historische cohorte van 22 Oostenrijkse vrouwen met Rett [Freilinger 2010]. Er werd geen onderscheid gemaakt tussen de klassieke vorm van Rett of andere MECP2-gerelateerde vormen. De leeftijdsverdeling van het cohort is niet duidelijk beschreven.
- Kirby et al. includeerden 1.928 vrouwen met het Rett: 85,5% met het typisch fenotype, 13,4% atypisch en 1,1% met MECP2-mutaties maar zonder Rett [Kirby 2010]. De cliënten werden gerekruteerd in de VS en Canada via 1.555 gestructureerde vragenlijst aan experts en het raadplegen van drie databases. Mannelijke deelnemers werden geëxcludeerd.
- Sarajlija et al. includeerden 102 vrouwen die tussen 1987 en 2012 in Servië gediagnosticeerd werden met Rett [Sarajlija 2015]. Deze studie includeerde 86% vrouwen met het klassieke en 14% met het atypische fenotype bij Rett.
- Tarquinio et al. includeerden 1.189 cliënten (mannen en vrouwen) met Rett tussen 2006 en 2015, waaronder deelnemers met het klinische Rett en de MECP2-gerelateerde stoornis zonder klinische Rett [Tarquinio 2015]. De mediane follow-up was zeven jaar.

Kwaliteit van het bewijs

De vier studies zijn allen retrospectief [Freilinger 2010, Kirby 2010, Sarajlija 2015, Tarquinio 2015]. De duur van follow-up werd enkel door Tarquinio et al. gerapporteerd. De studie van Sarajlija et al. was populatie-gebaseerd, bij de drie andere studies kan selectiebias niet worden uitgesloten. Enkel Tarquinio et al. deden een multivariate analyse.

Leeftijd bij overlijden

Mannen met een ernstige neonatale encefalopathie sterven vaak voor het twee levensjaar, dit fenotype komt weinig voor bij vrouwen [GeneReviews 1993-2021]. De typische MECP2-mutatie in meisjes leidt tot vroegtijdig infantiele epileptische encefalopathie en overlijden rond het eerste levensjaar [Carey 2021]. Daarnaast zijn er de meer sporadisch voorkomende varianten in MECP2 bij mannen die samengaan met een lange overleving [Carey 2021].

Freilinger et al. rapporteerden een 19 overlijdens (86%) in de historische cohorte en 40 overlijdens (12%) in de Australische cohorte [Freilinger 2010]. De mediane leeftijd van overlijden was respectievelijk 13,5 jaar en 16,5 jaar, de gemiddelde leeftijd van

overlijden respectievelijk 15,5 jaar en 16,5 jaar. De overleving op 20-jarige leeftijd bedroeg 78%, op 25 jaar 71% en op 32 jaar 65% in het Australische cohort, hetgeen een statistisch significant verschil is met de overlevingskansen in het historische cohort. Freilinger et al. beschrijft daarmee een verbetering van de overlevingskansen bij vrouwen met Rett sinds eind jaren zestig, echter is die verbetering onveranderd gebleven in de afgelopen 30 jaar (mogelijk als effect van de beperkte follow-uptijd).

Kirby et al. rapporteerden 305 overlijdens (16%) [Kirby 2010]. Veertig procent van de overlijdens vielen in de leeftijdscategorie van 10-20 jaar. Slechts 16% van de overlijdens viel na de leeftijd van 30 jaar.

Sarajlija et al. rapporteerden 19 overlijdens (19%) [Sarajlija 2015]. De mediane leeftijd bij overlijden bedroeg 13 jaar. De kans op overlijden voor de leeftijd van 25 jaar bedroeg 33%.

Tarquinio et al. rapporteerden 51 overlijdens (4%) [Tarquinio 2015]. De leeftijd van overlijden varieerde tussen 3,9 en 66,6 jaar. De overleving na 45 jaar bedroeg meer dan 70%.

Mortaliteit

De overleving verschilde statistisch significant tussen het typisch fenotype van Rett (295 van de 1.649 overleden, 17,9% mortaliteit) en de atypische diagnose (10 van de 258 overleden, 3,9% mortaliteit), op alle leeftijden gedurende de waargenomen periode [Kirby 2010].

Tarquinio et al. rapporteerden in de klassieke vorm van Rett verschillende statistisch significante risicofactoren voor mortaliteit (hazard ratio; 95% BI): immobiliteit (3,2; 1,6-6,5), ernst van epilepsie (2,4; 1,0-6,8), aantal hospitalisaties (1,1; 1,0-1,2), microcefalie (9,9; 1,7-58,0), laag gewicht (2,9; 1,0-8,8) [Tarquinio 2015]. Voor de atypische ernstige Rett was alleen het aantal ziekenhuisopnames geassocieerd met een hogere mortaliteit (hazard ratio 2,6). Bij klassieke Rett waren de mediane scores op de twee ernstschalen (clinical severity scale (CSS) en motor behavioral assessment (MBA)) hoger bij degenen die stierven in vergelijking met degenen die aan het einde van het onderzoek leefden.

Doodsoorzaken

Onregelmatige ademhaling in waak, niet geassocieerd met epilepsie, is het meest verontrustende kenmerk van Rett en kan bijdragen aan een plotselinge dood [Carey 2021]. Bij 22% van mensen met Rett jonger dan 23 jaar werd een plotselinge, onverwachte dood beschreven, in vergelijking met 2,3% bij de algemene bevolking van dezelfde leeftijd [Carey 2021].

Freilinger et al. vonden voor de Australische cohort aspiratie als voornaamste doodsoorzaak (28%), gevolgd door respiratoire infectie (25%), respiratoir falen (8%) en epilepsie (8%) [Freilinger 2010].

Sarajlija et al. rapporteerden als voornaamste doodsoorzaak pneumonie (58%), gevolgd door chronisch respiratoir falen en plotselinge dood (geen cijfers) [Sarajlija 2015].

De belangrijkste doodsoorzaak in klassieke Rett in de studie van Tarquinio et al. was onbekend en waarschijnlijk cardiorespiratoir wegens aspiratie (33%), respiratoir (14%), gevolgd door postoperatieve verwikkelingen (11%), epilepsie (11%) en infecties (11%) [Tarquinio 2015].

Kirby et al. rapporteerden geen doodsoorzaken.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de meeste overlijdens van cliënten met het klassieke Rett syndroom vallen in de leeftijdscategorie 10-20 jaar. C [Freilinger 2010, Kirby 2010, Sarajlija 2015]

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat immobiliteit, ernst van epilepsie, aantal hospitalisaties, microcefalie en een laag gewicht voorspellend zijn voor sterfte bij cliënten met het klassieke Rett syndroom, dit is anders voor het atypisch fenotype van het Rett syndroom. B [Tarquinio 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaken bij cliënten met het Rett syndroom aspiratie, respiratoire infecties, respiratoir falen en epilepsie zijn. C [Freilinger 2010, Sarajlija 2015, Tarquinio 2015]

Tubereuze sclerose complex

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij tubereuze sclerose syndroom (TSC)?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met TSC-gerelateerde doodsoorzaken, met name tumoren van het centrale zenuwstelsel (subependymale noduli (SEN's), corticale dysplasieën, subependymale reuzencelastrocytomen (SEGA's)) en nieraandoeningen (chronische nierinsufficiëntie, bloeding renaal angiomyolipoom, niercelcarcinoom).
- Houd rekening met plotseling onverwacht overlijden bij epilepsie (SUDEP) als belangrijke doodsoorzaak bij kinderen.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studies:

- Amin et al. includeerden 284 cliënten met TSC die een gespecialiseerde kliniek bezochten tussen 1981 en 2015 [Amin 2017]. Onder de deelnemers waren 149 cliënten (52%) met een verstandelijke beperking en zij hadden een mediane leeftijd van 25 jaar (range 15-36). Het cohort betrof 71 kinderen (0-16 jaar). De mediane follow-up was 8 jaar.

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Amin et al. is retrospectief [Amin 2017]. De cliënten werden geselecteerd uit een database (1981-2015) van een groot supraregionaal ziekenhuis, selectiebias is hierbij niet uitgesloten. Een multivariate analyse werd niet uitgevoerd.

Leeftijd bij overlijden

Amin et al. rapporteerden een mediane leeftijd bij overlijden aan TSC gerelateerde doodsoorzaak van 33 jaar (range 17-60) [Amin 2017].

Mortaliteit

In de mortaliteitsgroep stierven 13 van de 16 cliënten die door oorzaken die direct verband hielden met TSC manifestaties. Mortaliteit kwam in de onderzoeksperiode statistisch significant vaker voor bij cliënten met een verstandelijke beperking dan bij cliënten zonder verstandelijke beperking (9% versus 2%) [Amin 2017].

Doodsoorzaken

Tumoren van het centrale zenuwstelsel (33%) zijn de belangrijkste doodsoorzaak, waaronder subependymale noduli (SEN's), corticale dysplasieën en subependymale reuzencelastrocytomen (SEGA's), en nierziekte (28%) is de tweede belangrijkste van vroegtijdig overlijden [Carey 2021, GeneReviews 1993-2021]. Plotseling onverwacht overlijden bij epilepsie is tevens een belangrijke doodsoorzaak bij kinderen met TSC [Carey 2021]. Verdere doodsoorzaken zijn renale angiomyolipomen die bloeding of nierfalen veroorzaken en bij vrouwen pulmonale lymfangioleimyomatose [Carey 2021].

18 cliënten (6%) stierven in de studie van Amin et al [Amin 2017]. Bij acht cliënten (44%) was de oorzaak renaal (chronische

nierinsufficiëntie, renaal angiomyolipoom, niercelcarcinoom), bij vier cliënten (22%) was SUDEP (Sudden unexplained death in epilepsy) de doodsoorzaak. Bij nog vier andere cliënten waren neoformaties de doodsoorzaak, bij twee cliënten was de doodsoorzaak niet gerelateerd aan tubereuze sclerose.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Het beschikbare bewijs laat geen duidelijke conclusie toe over de leeftijd bij overlijden van cliënten met tubereuze sclerose. C [Amin 2017, Carey 2021, GeneReviews 1993-2021]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de belangrijkste doodsoorzaken van cliënten met tubereuze sclerose nierafwijkingen, SUDEP en neoformaties zijn. C [Amin 2017, Carey 2021, GeneReviews 1993-2021]

Williams-Beuren syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Williams-Beuren syndroom (WS)?

Methode: evidence-based

Aanbeveling

- Houd rekening met WS-gerelateerde aangeboren hartafwijkingen (kleplijden en pulmonaire stenose) als belangrijkste doodsoorzaken.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht één relevante studies:

- Collins et al. includeerden 270 cliënten met WS die bekend waren in een Amerikaans instituut tussen 1980 en 2007 [Collins 2010]. Bij inclusie waren de deelnemers tussen de 3 en 5 jaar en de gemiddelde follow-up bedroeg 8,9 jaar (range 0-56 jaar).

Kwaliteit van het bewijs

De studie van Collins et al. is retrospectief [Collins 2010]. Selectiebias kan niet uitgesloten worden.

Leeftijd bij overlijden

Collins et al. rapporteerden in hun cohort 8 overlijdens (3%) [Collins 2010]. De leeftijd van overlijden varieerde tussen 145 dagen en 50 jaar.

Mortaliteit

Voorspellende factoren voor mortaliteit werden niet bestudeerd.

Doodsoorzaken

Plotseling overlijden komt vaker voor bij mensen met WS wanneer vergeleken met de algemene populatie [GeneReviews 1993-2021]. Stenose van de kransslagader is de oorzaak bij sommige gevallen van plotselinge dood bij WS [GeneReviews 1993-2021]. Het cardiovasculaire effect (stenose) van de ELN-deletie is het belangrijkste oorzaak van mortaliteit bij WS, waarbij in 75% van de gevallen een supravalvaire aortastenose wordt gezien [Carey 2021]. De chirurgische behandeling van een supravalvaire aortastenose heeft op zijn beurt een perioperatieve mortaliteit van 3-7% [Carey 2021].

De doodsoorzaken gerapporteerd door Collins et al. waren: plotselinge dood (38%), ernstige supravalvaire aortastenose en perifere pulmonaire stenose (25%), pulmonaire hypertensie (13%), ongeval (13%) en peroperatief (13%) [Collins 2010].

Conclusies

EBRO Niveau 3	Het beschikbare bewijs laat geen duidelijke conclusie toe over de leeftijd bij overlijden van cliënten met het Williams syndroom. C [Carey 2021, Collins 2010, GeneReviews 1993-2021]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat belangrijke doodsoorzaken bij cliënten met het Williams syndroom kleplijden en pulmonaire stenose zijn. C [Carey 2021, Collins 2010, GeneReviews 1993-2021]

Angelman syndroom

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de leeftijd en oorzaak van overlijden bij Angelman syndroom (AS)?

Methode: evidence-based

Aanbeveling

- Houd rekening met algemene informatie over levensverwachting, mortaliteit en doodsoorzaken bij mensen met verstandelijke beperking, aangezien er geen syndroomspecifieke onderzoeksgegevens beschikbaar zijn.

Literatuurbespreking

Algemene beschrijving van de literatuur

Bijdragend aan inzichten uit basisliteratuur, identificeerde de literatuurzoektocht geen enkele relevante studie.

Leeftijd bij overlijden

Gegevens over de levensverwachting zijn niet beschikbaar, maar de levensduur lijkt normaal bij mensen met het Angelman syndroom [Carey 2021, GeneReviews,1993-2021].

Conclusies

GEEN EVIDENTIE	Bij gebrek aan studies kunnen er geen conclusies getrokken worden over de leeftijd bij overlijden, mortaliteit en doodsoorzaken bij het Angelman-syndroom.

Communicatie tijdens de palliatieve fase

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Deze module gaat erover hoe met personen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase gecommuniceerd kan worden, zodat zij zich gesteund en begrepen voelen.

Specifieke vragen zijn:

- Welke vormen en hulpmiddelen kunnen in de communicatie gebruikt worden?
- Hoe kan goede communicatie bijdragen aan de ondersteuning op sociaal-emotioneel vlak?
- Wat is bekend over het sociaal-emotioneel ontwikkelingsniveau, het begripsvermogen en de verwerkingstijd van mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?
- Over welke communicatieve vaardigheden moeten naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners beschikken, bijvoorbeeld bij het voeren van een slecht-nieuwsgesprek?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Maak gebruik van de kennis van naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners over de wensen, communicatiemogelijkheden, levensgeschiedenis en religieuze/culturele achtergrond van betrokken cliënten. Dat geldt ook voor de rol die naasten spelen in de ondersteuning van de cliënten in de palliatieve fase.
- Houd als behandelaar rekening met de beperkte communicatieve uiting en het beperkte begrip en verricht een beoordeling ten aanzien van de wilsbekwaamheid of verwijs hiervoor naar de arts verstandelijk gehandicapten of gedragskundige in de gehandicaptenzorg. Bij twijfels over wilsbekwaamheid; stem af met de wettelijk vertegenwoordiger (mentor of curator), indien deze niet is aangesteld met de overige in de wet geneeskundige behandelovereenkomst (WGBO) daartoe aangewezen personen. (zie ook modules Wilsbekwaamheid en Wettelijke vertegenwoordiging).
- Bespreek bij de aanvang van de palliatieve zorg (als dat niet al veel eerder is gedaan) samen met de naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners de communicatiemogelijkheden van betrokken cliënt. Wees alert op eventuele afname van de communicatiemogelijkheden als gevolg van de ziekte.
- Maak afspraken met naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners welke informatie wel en welke niet verstrekt gaat worden. Stem dit af op de informatiebehoefte van de cliënten en hun mogelijkheden de informatie te verwerken. Een persoonlijk begeleider legt de afspraken vast in het persoonlijk plan, de arts in het medisch dossier.
- Spreek af welke rol naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners in de communicatie hebben. Dat kan zijn als vertaler van de boodschap en ter ondersteuning van cliënten bij het ontvangen en verwerken van de boodschap.
- Beperk het aantal verschillende zorgverleners/disciplines die met de cliënten communiceren over het verloop van de palliatieve fase; geef de informatie via degenen die goed met hen kunnen communiceren.
- Zorg dat -in elk geval- de zorgverleners, die in de communicatie met cliënten een belangrijke rol vervullen, hiervoor goed getraind zijn. Dit geldt vooral op het gebied van Totale Ondersteunende Communicatie. Zorg dat deze zorgverleners de client begeleiden naar elke behandeling of elk medisch consult, dit consult voorbespreken daar waar mogelijk met de client en zorgen voor nabespreking met de client en overdracht naar betrokken zorgverleners/naasten/vertegenwoordigers.
- Persoonsgerichte communicatie in het kader van de palliatieve zorg heeft niet alleen te maken met informatie-uitwisseling en besluitvorming, maar ook met de dagelijkse contacten en zorghandelingen. Communiceer duidelijk en op een voor de cliënt begrijpelijke manier over, waarom de handelingen gedaan moeten worden en wat cliënten ervan kunnen ervaren.
- In Nederland praten mensen soms heel direct over de dood. Bij niet-westerse migranten stuit dat vaak op onbegrip en het vergroot het wantrouwen tegenover Nederlandse zorgverleners. De naderende dood is in veel culturen zelfs een taboe. Cultuursensitieve persoonsgerichte zorg is hierbij belangrijk.
- Laat iedere interactie met cliënten gepaard gaan met communicatievormen die aansluiten bij hun beleving en behoeften en hun vermogen de boodschap die overgebracht wordt te begrijpen.
- Maak gebruik van communicatievormen (bijvoorbeeld gebaren) en middelen waar cliënten al vertrouwd mee zijn.

- Maak voor je een boodschap vertelt, eerst contact en geef cliënten de tijd om wederkerig contact te maken. Communiceer duidelijk met korte zinnen. Geef cliënten de tijd om de informatie te verwerken en controleer of de boodschap is overgekomen.
- Het gebruik maken van non-verbale communicatie is van essentieel belang ter ondersteuning of in plaats van verbale communicatie.
- Schakel tijdig logopedie in wanneer er vragen zijn op het vlak van communicatie en gehoor.
- Informeer en ondersteun naasten zo dat ze hun eigen waarden en voorkeuren kunnen verwoorden en inbrengen in de communicatie met en ondersteuning van de cliënt.
- Betrek in overleg met de cliënten en verwanten geestelijk verzorging in dit proces. Heb aandacht voor morele waarden (en normen) van alle betrokkenen.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

De palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking stelt hoge eisen aan de communicatie, omdat deze mensen beperkingen hebben in hun communicatieve mogelijkheden. Het is belangrijk dat woordkeus en tempo op hen wordt aangepast. Daarnaast kunnen mensen met een verstandelijke beperking klachten en wensen minder goed aangeven, waardoor hun netwerk een extra belangrijke rol speelt in het palliatieve traject. Om tot goede communicatie te komen is het daarom belangrijk dat alle betrokkenen, waaronder de naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners, samenwerken en hun kennis en inzichten in de communicatiemogelijkheden van betrokken personen delen.

Uitgangsvraag: Welke vormen en hulpmiddelen kunnen in de communicatie gebruikt worden?

Er zijn meerdere vormen en hulpmiddelen beschikbaar. In deze richtlijn worden besproken: communicatieprofielen, Totale Ondersteunde Communicatie (TOC), apps en andere communicatiemiddelen, communicatie-apparaten.

Communicatieprofielen

Oskam en Scheres [2017] beschrijven de ontwikkeling van communicatie, taal en totale communicatie. Zij adviseren communicatieprofielen van cliënten te maken, zodat er goed inzicht is in ondersteuningsvragen op het vlak van communicatie en gedrag. Dit gebeurt naast het uitvoeren van taalonderzoeken en testen en het interpreteren van vragenlijsten, die ingevuld zijn door cliëntsystemen.

Binnen dit communicatieprofiel is aandacht voor:

- het persoonsbeeld,
- het communicatieschema met gebruikte communicatievormen en op welk niveau deze worden gebruikt,
- hoe cliënten over het algemeen hun ervaringen ordenen om voor henzelf orde te scheppen in alle dagelijkse ervaringen, om zich veilig te kunnen voelen en niet in chaos ten onder te gaan (zie ook hierna bij ervaringsordeningen Timmers-Huijgens), welke functies van communicatie cliënten gebruiken. Bijvoorbeeld: vragen stellen, weigeren, opmerkingen maken, kiezen of informatie geven, uitdrukken van emoties of gevoelens, sociale routines,
- Lichaamstaal, ruimtegebruik en vaak ook geuren.

Totale Ondersteunde Communicatie en Ondersteunde Communicatie (TOC/OC)

TOC ondersteunt en versterkt de vaardigheden en mogelijkheden van mensen met communicatief meervoudige beperkingen (CMB) en hun sociale netwerk [Oskam, 2017; Van Balkom, 2018]. Dit gebeurt via passende, adequate OC-methoden en -systemen. Ondersteunde communicatie is sinds de jaren negentig van de vorige eeuw uitgegroeid tot een nieuw vakgebied. Het gaat bij OC zowel om het ondersteunen van de mogelijkheden voor het uiten, als voor het begrijpen. Intentionele informatie-uitwisseling en het creëren van wederzijds begrip staan hierbij centraal. De gekozen vormen van OC moeten optimaal afgestemd zijn op de vaardigheden en mogelijkheden van cliënten en hun belangrijkste communicatiepartners. Optimaal gezien sluiten de gekozen vormen van OC op maat aan bij de intenties, waarnemings- en uitingsvaardigheden van cliënten en hun omgeving.

Toepassingen van TOC zijn onder andere:

- Verleng de beurtwisselings-pauze op correcte wijze,
- Stel weinig aanvullende vragen,
- Zien en meebewegen met lichaamstaal, gebruik van gebaren, zien of aanwijzen van afbeeldingen, ervaren en zien van voorwerpen/substanties.

Bij het gebruik van TOC wordt verbale taal (spraak en aanvullende stemgeluiden) aangeboden naast ondersteunende non-verbale communicatie door voorwerpen, concrete verwijzers, 2D-symbolen of pictogrammen, tekeningen, en (vooral NmG-)gebaren. Ook kan gebruik worden gemaakt van rijm, intonatie en volume.

Belangrijk is dat helder is welke betekenis aan pictogrammen, voorwerpen, afbeeldingen, foto's is gegeven door betrokken personen. Belangrijk is ook dat het gebruik van ondersteunende middelen geleidelijk wordt uitgebouwd en geïmplementeerd.

Tijdens de palliatieve fase worden vooral reeds geïmplementeerde of lagere niveaus van (ondersteunde) communicatie gebruikt, zoals voorwerpen die in de situatie worden gebruikt.

Apps en andere communicatiemiddelen

Er zijn veel digitale apps beschikbaar voor mensen die door bijvoorbeeld ademtekort of door verminderde mogelijkheid tot stemgeving niet meer kunnen spreken. Bijvoorbeeld:

- Grid Player: http://apple.co/2hd9BDy voor iOS-systemen, versie 7.0 >;
- Hé Hajo, inclusief agenda: http://www.hehajo.nl voor de iPad, versie 6.0 >, Nederlandstalig.

Communicatieapparaten

Niet-sprekende cliënten hebben soms al een communicatie-apparaat met spraakuitvoer in gebruik. Daar kan uiteraard ook gebruik van worden gemaakt.
Alle gebruikte hulpmiddelen moeten worden aangepast aan het niveau van de gebruikers, door het vooraf doen van (video-)observatie en/of onderzoek.
De inhoud van de spraakcomputer zal mogelijk in de palliatieve fase moeten worden aangepast naar de actualiteit met relevante begrippen.

Uitgangsvraag: Hoe kan goede communicatie bijdragen aan de ondersteuning op sociaal-emotioneel vlak?

Tuffrey-Wijne [2014 (p. 34)] beschrijft hoe het best over slecht nieuws gecommuniceerd kan worden met mensen met een verstandelijke beperking. Tuffrey-Wijne benoemt vier componenten:

Kenniskader opbouwen

Om betekenis te kunnen geven aan informatie is het belangrijk dat mensen met een verstandelijke beperking geïnformeerd worden binnen hun begripsvermogen en kenniskader. Daardoor kunnen zij veranderingen begrijpen en verwerken. Belangrijk is ook dat wordt onderzocht hoe hun inzicht kan worden uitgebreid waardoor zij de informatie daadwerkelijk begrijpen. Versterken van het kenniskader gebeurt niet alleen verbaal, maar kan ook door onder andere plaatjes of filmpjes kijken, iets voordoen, samen handelingen verrichten.

Begripsvermogen

Uitgangspunt is dat alle mensen recht hebben op de informatie die zij wensen. Het is echter wel belangrijk is dat de informatie aansluit bij wat zij begrijpen, interpreteren en toepassen.

Betrokkenen

Het is belangrijk dat naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners die een belangrijke rol spelen in het leven van de personen bij de communicatie betrokken worden, ieder vanuit zijn eigen rol. Het gaat dan om onder andere informatie over de cliënten en kennis over de onderwerpen.

Ondersteuning

Het is ook belangrijk om te kijken welke ondersteuning cliënten nodig hebben bij het ontvangen en verwerken van het nieuws. Daarnaast is essentieel te bezien welke ondersteuning andere betrokkenen, in het bijzonder naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners, nodig hebben. Het nieuws kan ook op hen flinke (emotionele) invloed hebben, terwijl ze ook nodig zijn voor de ondersteuning van cliënten bij de verwerking van het nieuws.

Egberts [2012] en het Expertisepunt Verstandelijke Beperking [2021] onderschrijven de bovenstaande richtlijnen van Tuffrey-Wijne. Egberts benadrukt daarbij extra het belang van goede samenwerking en afstemming tussen naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners in de ondersteuning van cliënten. In de driehoek 'cliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners' is het van belang dat ieders kwaliteiten gezien en gebruikt worden.

Naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners kunnen vanuit hun eigen positie bijdragen aan de autonomie en het welbevinden van mensen met een verstandelijke beperking.

Belangrijke kwaliteiten van naasten/vertegenwoordigers is dat deze doorgaans het vertrouwenspunt voor hun verwanten met een verstandelijke beperking zijn. Ze kennen hun verwanten goed, weten wat voor hen wel of niet belangrijk is en weten hoe zij communiceren.

Zorgverleners kennen de cliënten vanuit hun professionele optiek. Afhankelijk van hun rol in het zorgproces, varieert hun betrokkenheid van dagelijks tot incidenteel.

Uitgangsvraag: Wat is bekend over het sociaal-emotioneel ontwikkelingsniveau, het begripsvermogen en de verwerkingstijd van mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Er zijn verschillende manieren om de sociaal-emotionele ontwikkeling in te delen. Een werkwijze is beschreven door Timmers-Huijgens (ervaringsordeningen) [2005]. Een andere werkwijze is beschreven door Došen in zijn ontwikkelingsdynamisch model [2010]. Beide indelingen zijn waardevol. Diverse organisaties voor mensen met een verstandelijk handicap gebruiken één van beide werkwijzen.

Beide methodieken worden hierna toegelicht.

De **ervaringsordeningen** van Timmers-Huijgens (later verder beschreven in samenwerking met haar kinderen, onder de naam TEO) kunnen in gesprekken in de palliatieve fase goed ingezet worden. Deze methodiek beschrijft een aantal niveaus waarop mensen hun ervaringen kunnen ordenen. Op de site van TEO [z.j.] staat:

"Het lichaamsgebonden deel geeft informatie over het lichaam in de werkelijkheid en hoe het ingezet wordt als instrument. We gebruiken ons lichaam altijd en overal. Communicatie met het lichaam is voor veel mensen ondersteunend, maar voor mensen met een beperking of NAH soms de enige vorm. Dit gebruik van het lichaamsgebonden deel vraagt om een goede verstaander. Dan herken je de informatie van de andere delen.
Het associatieve deel geeft informatie over de betrouwbaarheid van de actuele werkelijkheid, met behulp van associaties. Deze associaties leiden tot een verwachtings- patroon voor de dingen en mensen om ons heen. Dit verwachtingspatroon is uniek voor elk mens. Voldoen aan de verwachting gaat soms net anders dan je zelf had gedacht.
Het structurerende deel helpt ons te begrijpen dat de werkelijkheid meer is dan de som der delen. Dat 'meer' vormt een samenhangend beeld van een gebeurtenis of episode. Zo kent ieder mens betekenis toe. Maar die betekenis kan verschillend zijn. Gedeeld begrip is daarom een belangrijke voorwaarde voor samen leven, leren en werken.
Het vormgevende deel: We willen allemaal erkend worden in ons unieke menszijn, met onze eigen mogelijkheden en beperking. Alleen dan zijn we in staat om handelend op te treden. De behoefte om zelf vorm te kunnen geven aan het bestaan blijft het leven

lang bestaan en wordt niet verminderd door een beperking."

Door middel van taal een boodschap overbrengen kan met cliënten die tenminste op het niveau van associatieve ervaringsordening functioneren. Voor voorbeelden wordt verwezen naar Van Bommel e.a. [2014].

In zijn **ontwikkelingsdynamisch** model beschrijft Došen dat er bij mensen met een verstandelijke beperking grote verschillen kunnen zijn tussen het niveau van de verstandelijke en de sociaal-emotionele ontwikkeling (disharmonische ontwikkeling) [Došen 2010, Douma 2018]. Binnen de verstandelijke ontwikkeling kunnen er vervolgens aanzienlijke verschillen zijn tussen de verbale en performale ontwikkeling (denkhandelingen en denkvaardigheden). Tenslotte kunnen er grote verschillen zijn in taalbegrip en taalgebruik. Iemand kan dan zelf goed taal uiten (het expressieve vermogen), maar het taalbegrip (het receptieve vermogen) is minder goed ontwikkeld [Douma 2018]. Bij doorvragen blijkt dan dat zij de informatie niet hebben begrepen. De verschillen in verstandelijke en sociaal-emotionele ontwikkeling, in performale en verbale ontwikkeling en in taalbegrip en taalgebruik kunnen zich allemaal binnen een persoon voordoen [Mastebroek 2022]. De mogelijkheden van deze personen (met een of meerdere disharmonische ontwikkelingen) worden vervolgens veelal te hoog ingeschat. De personen worden overvraagd: er wordt meer van hen en hun draagkracht verwacht dan waartoe zij werkelijk in staat zijn (kunnen versus aankunnen) [Douma 2018]. In de palliatieve fase zijn er veel momenten die emotioneel beladen zijn door het onbekende en daardoor onveilige toekomstbeeld. Dit is zowel voor de cliënten zelf, als voor de omgevingspersonen beladen. Zaken worden dan minder concreet benoemd waardoor de duidelijkheid van de boodschap ook afneemt.

Mensen die geëmotioneerd (hoog alert) zijn kunnen minder goed een boodschap interpreteren.

Vanuit de 'Sensorische Informatieverwerking' [Van Berckelaer-Onnes 2018] wordt toegelicht dat hoog alerte mensen overprikkeld zijn, zich niet veilig voelen en hierdoor minder in staat zijn tot adequate betekenisverlening. Deze mensen zijn vooral bezig met overleven in plaats van leven. Bedenk dat er naast overprikkeling, ook sprake kan zijn van onderprikkeling.

Uitgangsvraag: Over welke communicatieve vaardigheden moeten de zorgverleners beschikken?

De Rijdt [2013] geeft aan dat het belangrijk is dat omgevingspersonen een basishouding in de communicatie hebben die voldoet aan de volgende vier voorwaarden:

a) aandachtig aanwezig zijn,
b) aansluiten bij het verhaal van de ander: aanpassen van het abstractieniveau,
c) accepteren zonder oordeel,
d) authentiek zijn.

Ad a)
Het is belangrijk dat zorgverleners aandachtig aanwezig zijn en cliënten oprechte aandacht geven. Dat kan door een toegewende lichaamshouding, door tijd te nemen om cliënten te begrijpen.

Ad b)
Aansluiten en aanpassen gebeurt door cliënten in hun uitingen te volgen en stiltes toe te laten. Realiseer dat antwoorden op vragen vaak veel later kunnen komen, bijvoorbeeld tijdens een andere situatie op de dag of zelfs in de week. Aanpassen aan het abstractieniveau kan door eenvoudig taalgebruik, visueel maken van aandachtspunten, vragen en opdrachten. Belangrijk is om voortdurend na te gaan of de cliënten alles goed kunnen volgen.

Ad c)
Accepteren zonder oordeel kan heel lastig zijn. Eigen waarden en normen kunnen namelijk belemmerend werken. Ga na welke betekenis cliënten aan hun verhaal geven, wat waarnemingen zijn. Observeer hun gedrag, ga na welke gevoelens en behoeften een rol spelen en in welke context hun verhalen zich afspelen.

Ad d)
Authenticiteit is essentieel, want cliënten hebben vaak door wanneer hun gesprekspartners veinzen. Speel daarom geen rol. Geef toe wanneer er geen antwoorden voorhanden zijn en probeer samen naar het antwoord te zoeken. Respect, empathie, vertrouwen hebben in elkaars wijsheid, bewustzijn van beider waarden en normen zijn essentieel in een vertrouwensrelatie.

Inzet in de palliatieve fase

In de palliatieve fase is het over het algemeen belangrijk dat de middelen worden ingezet waarmee de cliënten de afgelopen periode

het best en het fijnst mee hebben kunnen communiceren binnen het driehoek-systeem van cliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners. Kijk welke middelen de cliënten zelf aanwijzen of inzetten, kijk welke middelen in de eigen ruimten aanwezig zijn. Vraag daarnaast aan de mensen uit de driehoek met welke middelen de cliënten volgens hen altijd het duidelijkst communiceren en waarmee zij het best begrepen worden.

Samenvatting/conclusie

- Mensen met een verstandelijke beperking hebben als ieder het recht om te weten hoe het met hen gaat en wat hun perspectief is, maar bij het gunnen van dit recht moet uitgegaan worden van de behoefte om te weten en het vermogen dit weten op een zingevende manier een plek te geven.
- De communicatie met cliënten met een verstandelijke beperking vindt plaats in een complex veld waar naast de cliënten en hun naasten ook meerdere disciplines betrokken zijn. Voor de cliënten zelf is dit veld vaak niet te overzien en zij moeten geholpen worden hierin hun plek te ervaren.
- Geef naasten/vertegenwoordigers een goede plek in de communicatie met cliënten. Maak gebruik van hun kennis over cliënten, hun levensgeschiedenissen, religieuze/culturele achtergrond en manier van communiceren.
- Zorg ervoor dat naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners op één lijn zitten over de te brengen boodschap en op een eenduidige manier communiceren.
- Het is belangrijk om inzicht te hebben in en aan te sluiten bij het begripsvermogen van de cliënten en hun vermogen om een verbale boodschap te verwerken en emotioneel een plek te geven.
- Sluit aan bij het kenniskader van cliënten en bouw dit zo nodig verder uit.
- Het is belangrijk om in de palliatieve fase aan te sluiten bij de communicatievormen en -middelen en het taalgebruik van cliënten zelf.
- Zorg voor goede ondersteuning van cliënten voor het verwerken van een ‘slecht nieuws gesprek’.
- Het is belangrijk dat de zorgverleners over de juiste communicatievaardigheden beschikken.
- Bij cliënten met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking zal de communicatie veelal niet verbaal plaatsvinden, maar non-verbaal met lichaamstaal en ondersteunend fysiek contact.

Cliëntperspectief

Effectieve communicatie vraagt voor deze doelgroep van deze richtlijn een specifieke uitwerking. Onder andere het begripsvermogen, de verwerkingstijd en de reactiesnelheid verlopen bij het trager. Communicatieproblemen zijn er doorgaans ook al buiten de palliatieve fase. De communicatiemogelijkheden van de cliënten nemen af in palliatieve fase. Daarnaast beïnvloedt het palliatieve proces de alertheid. Soms is er sprake van verminderde alertheid en dan is contact maken vaak moeilijker. Soms is er sprake van juist verhoogde alertheid, bijvoorbeeld door angst, en ook dat kan de communicatie belemmeren.
Dit vraagt daarom om meer tijdsinvestering, vaker nagaan of de boodschap is overgekomen en of eerdere informatie is bijgebleven. Daarom is het handig om een beeldverhaal (met foto’s, tekeningen, pictogrammen) te maken van wat er besproken is. Naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners kunnen samen met de cliënten terugbladeren, herhalen wat al besproken is en vervolgens steeds weer kunt aanvullen [Rosenberg 2021]. Ook kan gebruik worden gemaakt van bestaande visualisaties die o.a. op internet te vinden zijn.

In Nederland praten mensen soms heel direct over de dood. Bij niet-westerse migranten stuit dat vaak op onbegrip en het vergroot het wantrouwen tegenover Nederlandse zorgverleners. De naderende dood is in veel culturen zelfs een taboe. Cultuursensitieve persoonsgerichte zorg is hierbij belangrijk.

Rol van de naasten

Ervan uitgaande dat er een goede band is tussen de cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers, moeten deze naasten/vertegenwoordigers een belangrijke rol spelen in de communicatie met betrekking tot de ziekte en het naderende sterven. De naasten/vertegenwoordigers bieden veiligheid en kunnen vaak goed de vertaalslag maken en hun verwanten op een geruststellende manier de noodzakelijke informatie geven. Belangrijk daarbij is wel dat de naasten/vertegenwoordigers ook goed ondersteund worden en er zelf ook klaar voor zijn om verdrietige boodschappen te ontvangen en door te geven. Als de naasten/vertegenwoordigers buiten de communicatie gehouden worden, omdat zij er zelf niet klaar voor zijn, zal dat zijn weerslag hebben op hun verwanten en hoe zij met de boodschap om gaan. Naasten/vertegenwoordigers zullen dan al dan niet buiten het zicht van zorgprofessionals en al dan niet bewust hun zorgen of ongenoegen over de gang van zaken overbrengen op hun

verwanten.

Het is ook de vraag of alle informatie daadwerkelijk aan cliënten moet worden overgebracht. Mogelijk is alleen de informatie die zij daadwerkelijk kunnen verwerken voldoende. Het is belangrijk dat naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners samen de beoordeling te maken welke informatie van belang is voor de betrokken cliënten (zie ook module Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling).

Rol van de zorgverleners

Behalve de naasten/vertegenwoordigers spelen ook zorgverleners, en vooral dagelijkse begeleiders, van cliënten een belangrijke rol in de communicatie en in het vertellen van slecht nieuws. Hoe deze rollen zijn, is afhankelijk van de situatie, het is daarom van belang om de rollen goed te bespreken en te verdelen. Wanneer de terminale zorg bij de familie thuis plaats vindt, is het evident dat de naasten de sleutelfiguren zijn in de communicatie.
Wanneer de terminale zorg in de woongroep plaatsvindt, zullen de begeleiders ook een belangrijke rol hebben. Maar ook daar moet worden afgesproken welke rollen naasten/vertegenwoordigers hebben.

Wanneer de terminale zorg in een ziekenhuis of hospice plaatsvindt zal de belangrijke rol waarschijnlijk ook bij de naasten/vertegenwoordigers komen, indien deze beschikbaar zijn. De praktijk leert dat begeleiders vanuit de woongroep beperkt tijd hebben voor frequent bezoek in het ziekenhuis of hospice.
Het is belangrijk dat onderscheid wordt gemaakt wie welke onderwerpen met cliënten bespreken. Communicatie over medische en verpleegkundige handelingen die verricht gaan worden kan doorgaans door de medische of verpleegkundige professionals zelf gedaan worden. Ook dan zijn begrijpelijke taal, aangepast tempo en zo nodig non-verbale ondersteuning (bijvoorbeeld voorwerpen, pictogrammen) essentieel. Zodra de boodschap een emotionele lading krijgt of betrokken cliënten angstig zijn, is het belangrijk dat naasten/vertegenwoordigers en/of directe begeleiders bij deze communicatie betrokken worden.

Professioneel perspectief

Voor goede communicatie met personen met een verstandelijke beperking is het zaak om de juiste toon en het juiste begripsniveau te ontdekken en daarop aan te sluiten. Dit vraagt om vaardigheden van zorgverleners.

Communiceren met personen met een verstandelijke beperking en hun naasten/vertegenwoordigers vraagt aandacht en bewustwording en kan daardoor meer tijd kosten.

Medische professionals zullen te allen tijde de naasten en directe begeleiders moeten betrekken bij de communicatie met cliënten.

Kosten

Bij de berekening van de kostprijs van palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking moet naast de bepaling van de tijd/kosten voor de directe zorg, ook rekening worden gehouden met de extra kosten die de samenspraak met cliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgprofessionals met zich meebrengen.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Het niet delen van alle beschikbare informatie is ethisch verantwoord, wanneer het gaat om informatie waar de persoon geen behoefte aan heeft of informatie waar de persoon geen voor hem zingevende betekenis aan kan geven. Zie module Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling.

Het is belangrijk om alleen die informatie met de cliënt uit te wisselen waar hij op het moment behoefte aan heeft. In module Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling wordt hier uitgebreid op ingegaan.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Het beoogde effect van de communicatie moet zijn dat cliënten gerust zijn, zover de situatie dat toelaat. Dat betekent dat de omgeving moet invoelen wat cliënten bezighoudt. Zij kunnen in het verleden zijn en terugdenken aan vroegere herinneringen, of in het hier en nu zijn en voelen wat zich nu in hun lichaam afspeelt, of zij kunnen in de toekomst zijn en denken aan wat er kan gaan gebeuren. Het spreekt voor zich dat dit moeilijk is om de juiste snaar te raken. Wanneer de juiste snaar wordt geraakt, zal dit het

welbevinden van cliënten goed doen.

Referenties

Van Balkom H. KLIN(c), Kinderen Leren Initiatieven Nemen in Communicatie. Den Haag: Acco; 2018.

Van Berckelaer-Onnes I, Dijkxhoorn Y, Hufen M. Prikkelverwerking bij mensen met een Autismespectrumstoornis en een Verstandelijke beperking: een complexe hulpvraag! Groningen: Toegepast GezondheidsOnderzoek - Universitair Medisch Centrum Groningen; 2018.

Van Bommel H, Maaskant M, Meeusen R, Van de Wouw W. Kwijt! Verlies bij mensen met een verstandelijke handicap. Veldhoven/Echt: Severinus/Pergamijn; 2014.

Došen A. Psychische stoornissen, gedragsproblemen en verstandelijke handicap; een integratieve benadering bij kinderen en volwassenen. Assen: Van Gorcum; 2010.

Douma J. Jeugdigen en (jong)volwassenen met een licht verstandelijke beperking. Kenmerken en de gevolgen voor diagnostisch onderzoek en (gedrags)interventies. Utrecht: Landelijk Kenniscentrum LVB / Vereniging Orthopedagogische Behandelcentra; 2018.

Egberts C. Driehoekskunde. Amersfoort: Uitgeverij Agiel; 2012.

Expertisepunt Verstandelijke Beperking. Samen sterk in preventie. z.j. [30-8-2021]; Available from: https://www.expertisepuntvb.nl/.

Mastebroek M, Maaskant M. Ouderen met verstandelijke beperkingen. In: Muris JWM, Collet J, Schols J, Janssen D, editors. Ouderengeneeskunde in de eerste lijn. Houten: Uitgeverij Bohn Stafleu van Loghum; verschijnt in 2022.

Oskam E, Scheres W. Totale Communicatie. Maarssen: Elsevier Gezondheidszorg; 2017.

De Rijdt C. Ondersteunend communiceren. Werken met visualisaties. Antwerpen: Garant; 2013.

Rosenberg MB. Geweldloze communicatie; ontwapenend, doeltreffend en verbindend. Rotterdam: Lemniscaat; 2021.

TEO-Timmers Ervaringsordening. 'Nu begrijp ik je!' Ervaringsordening praktisch toegepast. z.j. [30-8-2021]; Available from: http://timmers-ervaringsordening.nl/vier-ordeningen/.

Timmers-Huigens D, Timmers M, Winkelman E. Mogelijkheden voor mensen met een verstandelijke handicap. Maarssen: Reed Business; 2005.

Tuffrey-Wijne I. Hoe breng je slecht nieuws aan mensen met een verstandelijke beperking? Een handleiding voor familie, begeleiders en andere professionals. Houten: Bohn Stafleu van Loghum; 2014.

Vrijmoeth C, Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care. 2018.

Juridisch kader

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken, klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Wilsbekwaamheid

Vastgesteld: 17-10-2022

Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Bestaan er gevalideerde vragenlijsten om wilsbekwaamheid ter zake vast te stellen?

Indien er geen gevalideerde vragenlijsten bestaan, bestaan er hulpmiddelen (speciaal ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking) die behulpzaam kunnen zijn in de beoordeling of iemand ter zake wilsbekwaam is?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Elke arts dient zich bij besluitvorming van diagnostiek en behandeling te vergewissen van de wilsbekwaamheid van de client, zeker bij mensen met een verstandelijke beperking, daarbij in aanmerking nemend dat mensen met een lichte (IQ 55-70, ontwikkelingsleeftijd 7-12 jaar) tot matige (IQ 40-55, ontwikkelingsleeftijd 4-7 jaar) verstandelijke beperking veelal niet voldoende overzicht hebben tot het nemen van zwaarwegende besluiten.
- De werkgroep adviseert om bij de beoordeling van wilsbekwaamheid van cliënten met een verstandelijke beperking gebruik te maken van de Handreiking Toetsing Wilsbekwaamheid [Den Dulk 2020].
- Er wordt gewerkt aan een nieuwe kwaliteitstandaard Wilsbekwaamheid door SKILZ (een samenwerkingsverband tussen Verenso, NVAVG en V&VN) [Verenso 2021]. Het is de verwachting dat dit instrument in de toekomst een belangrijke rol speelt in de toetsing van wilsbekwaamheid.
- Aanvullend hieraan kan het Stappenplan van de KNMG [Witmer 2004] bruikbaar zijn, aangezien dit inzicht verschaft in de stappen voor en na de daadwerkelijke toetsing van de wilsbekwaamheid.
- Indien artsen zich niet voldoende competent voelen voor de beoordeling van wilsbekwaamheid bij cliënten met een verstandelijke beperking of de beoordeling is complex, kan naar artsen VG of gedragsdeskundigen verwezen worden.
- Het is van groot belang om naast cliënten zelf ook naasten/vertegenwoordigers te betrekken bij de beoordeling van wilsbekwaamheid.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Volgens de Nederlandse wet is iedereen van 18 jaar en ouder in beginsel wilsbekwaam. In het VN-verdrag inzake de rechten van personen met een handicap [Verenigde Naties 2007] wordt ook nadrukkelijk benoemd dat het hebben van beperking niet betekent dat personen niet in staat zijn om zelf beslissingen te nemen [Hein 2019].

In algemene zin geldt dat:

- de wilsbekwaamheid afneemt naarmate het ontwikkelingsniveau en/of de intelligentie lager is;
- personen met (lichte) verstandelijke beperking in staat kunnen zijn om beslissingen over hun behandeling voldoende wilsbekwaam te nemen [FMS 2018],
- personen met een lichte tot matige verstandelijke beperking veelal niet in staat zullen zijn om zwaarwegende beslissingen, zoals beslissingen rondom het levenseinde, te nemen. Er zijn echter uitzonderingen en individuele beoordelingen zijn dan

ook noodzakelijk [Dekker 2013],
- bij personen met (zeer) ernstige verstandelijke beperking van wilsonbekwaamheid op het gebied van beslissingen rond het levenseinde kan worden uitgegaan [Dekker 2013].

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking is wilsbekwaamheid een belangrijk begrip. Toetsing van wilsbekwaamheid is van belang, aangezien de uitkomst bepaalt wie beslissingen mogen nemen en wie verantwoordelijkheid dragen voor de gevolgen van deze beslissingen.

Literatuur die beschrijft hoe wilsbekwaamheid op een betrouwbare wijze kan worden getoetst is schaars en bestaat veelal uit oordelen van ter zake deskundigen. In veel artikelen wordt verwezen naar een artikel van Appelbaum en Grisso [Appelbaum 1988]. Zij beschrijven vier criteria aan de hand waarvan wilsbekwaamheid kan worden getoetst. Deze criteria zijn dat betrokkenen:

- alle relevante informatie over de aandoening en de behandelopties begrijpen,
- de gevolgen van de aandoening en de behandelopties kunnen waarderen voor de eigen situatie,
- logisch kunnen redeneren over alternatieven en gevolgen om tot een beslissing te komen,
- een consistente keuze kunnen maken.

Deze criteria worden echter bekritiseerd aangezien ze de nadruk leggen op cognitieve vaardigheden. Mensen, al dan niet met verstandelijke beperking, nemen beslissingen ook op emotionele gronden [Culver 1982, Van Delden 2007].
Witmer e.a. hebben een stappenplan ontwikkeld dat een toetsingskader biedt aan hulpverleners die zich een oordeel moeten vormen over de wilsbekwaamheid van cliënten [Witmer 2004]. Het stappenplan geeft beperkt antwoord op de vraag hoe de wilsbekwaamheid daadwerkelijk getoetst moet worden.

Er is een richtlijn van de NVVA (nu: Verenso) beschikbaar, die ingaat op de vraag hoe wilsbekwaamheid kan worden vastgesteld [NVVA 2008]. Daarin wordt geadviseerd hiervoor de vignetmethode of de *MacArthur Competence Assessment Tool Treatment* te gebruiken. Beide methodes gaan uit van de criteria van Appelbaum en Grisso, waarbij belangrijke niet-cognitieve waardes, zoals emoties, verlangens, waarden en normen buiten beschouwing gelaten blijven. Mede omdat de richtlijn inmiddels verouderd is, is de werkgroep van deze richtlijn van mening dat deze richtlijn niet de voorkeur heeft als het gaat om beoordelen van wilsbekwaamheid [NVVA 2008].

In 2020 is de Handreiking Toetsing wilsbekwaamheid voor orthopedagogen en psychologen werkzaam in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking verschenen [Den Dulk 2020]. In deze handreiking wordt een toetsingsinstrument omschreven dat is gebaseerd op een integratieve benadering van wilsbekwaamheid. Hierbij worden, naast de criteria van Appelbaum en Grisso, ook niet-cognitieve waardes getoetst. Hoewel dit instrument zich nog niet heeft bewezen in de praktijk, is de werkgroep van mening dat dit voor nu het geschiktste instrument is dat op dit moment beschikbaar is.
Momenteel wordt er door SKILZ (een samenwerkingsverband tussen Verenso, NVAVG en V&VN) gewerkt aan een nieuwe kwaliteitstandaard Wilsbekwaamheid [Verenso 2020]. Het is de verwachting dat in de toekomst dit advies als standaard gebruikt gaat worden.

Kwaliteit van bewijs

De bewijskracht is zeer laag.

Cliëntenperspectief

In het VN-verdrag inzake de rechten van personen met een handicap [Verenigde Naties 2007] wordt nadrukkelijk benoemd dat het hebben van beperking nog niet betekent dat personen niet in staat zijn om zelf beslissingen te nemen. Bovendien is in het verdrag vastgelegd dat zij recht hebben op maximale ondersteuning teneinde zelf een beslissing te kunnen nemen. Dat wordt door deze werkgroep van harte onderschreven. Het is mede daarom van groot belang om naasten/vertegenwoordigers hierbij te betrekken.

De informatievoorziening dient te worden aangepast op de cognitieve vermogens van cliënten. Dat kan gedaan worden door o.a.:

- de aanwezigheid van voor cliënten vertrouwde personen tijdens de gesprekken te regelen,
- het aanbieden van informatie die cliënten kunnen bevatten,
- gebruik van eenvoudige taal,
- in een gesprek dient niet te veel informatie te worden gegeven, maar in meerdere opeenvolgende gesprekken (zeker indien het concentratievermogen van cliënten beperkt is).

Het instrument voor de beoordeling van wilsbekwaamheid uit de Handreiking van de NVO [Dekker 2013] maakt, naast de criteria van Appelbaum en Grisso [Appelbaum 1988], ook gebruik van de eigen waarden en doelen van de cliënten. Deze waarden en doelen kunnen moeilijk zijn te achterhalen. Het is mede daarom van belang om uitingen van de cliënten over hun keuzes, ook als deze moeilijk te interpreteren zijn, te begrijpen als wilsuitingen. Deze wilsuitingen dienen als zodanig gewaardeerd te worden in de besluitvorming.

Professioneel perspectief

Cliënten kunnen als wilsbekwaam worden beschouwd, als zij er blijk van geven de op hun bevattingsvermogen afgestemde informatie te begrijpen, naar de mate die voor de aard en de reikwijdte van de te nemen beslissing noodzakelijk is [Trimbos 2017].

Er bestaat echter geen gevalideerd instrument om wilsbekwaamheid bij mensen met een verstandelijke beperking vast te stellen.

Bij medische beslissingen zijn artsen degenen die vaststellen of cliënten al dan niet ter zake wilsbekwaam zijn. Bij twijfel of in complexe gevallen kunnen collega's werkzaam in de VG-sector, zoals 'artsen VG of gedragsdeskundigen geraadpleegd worden. Het is daarbij belangrijk om emoties en de persoonlijke levensgeschiedenis van cliënten in het besluit rond wilsbekwaamheid te betrekken. Dit kan door belangrijke personen uit het leven van de cliënten met een verstandelijke beperking te betrekken zoals naasten/vertegenwoordigers, gedragsdeskundigen en begeleiders [Van Delden 2007].

Alle instrumenten die tot voor kort waren ontwikkeld om wilsbekwaamheid te beoordelen, gaan uit van de al eerder genoemde criteria van Appelbaum en Grisso. De verwachting is echter dat de Handreiking Toetsing Wilsbekwaamheid van de NVO [NVVA 2008] van toegevoegde waarde gaat zijn voor hulpverleners werkzaam in de VG-sector aangezien deze uitgaat van een integrale benadering van het begrip wilsbekwaamheid.

Kosten

De kosten voor het onderzoek naar het bepalen van wilsbekwaamheid kunnen vergoed worden uit de WLZ. Cliënten die geen WLZ-indicatie hebben kunnen sinds dit jaar gebruik maken van Geneeskundige Zorg voor Specifieke Patiëntengroepen (GZSP) in de Zvw en kunnen zodoende ook gebruik maken van de expertise van artsen VG. Hieruit kan per 2021 ook de gedragsdeskundige zorg vergoed worden.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Artsen zijn degenen die vaststellen of cliënten al dan niet ter zake wilsbekwaam zijn. Bij twijfel of in complexe gevallen kunnen collega-artsen VG of -gedragswetenschappers geraadpleegd worden. Een onafhankelijke beoordeling van de wilsbekwaamheid vindt daarnaast in ieder geval plaats tijdens de verplichte second opinion of consultatie. Vanwege de soms ingrijpende gevolgen van de beslissingen over wilsbekwaamheid, dient de beoordeling van wilsbekwaamheid zorgvuldig te worden verricht. Zorgverleners dienen in de medische dossiers van cliënten vast te leggen op welke wijze de informatieverstrekking en de beoordeling van de wilsbekwaamheid hebben plaatsgevonden.

Referenties

Actiz. Beginselen en vuistregels bij wilsonbekwaamheid bij oudere cliënten met complexe zorgvraag: een handreiking voor verpleeghuisartsen en sociaal geriaters. Utrecht: NVVA; 2008.

Appelbaum PS, Grisso T. Assessing patients' capacities to consent to treatment. The New England Journal of Medicine. 1988;319(25):1635-8.

Culver CM, Gert B. Philosophy in medicine: conceptual and ethical issues in medicine and psychiatry. New York: Oxford University Press; 1982.

Dekker A, Idzinga A, Meininger H, Niezen R, Nijenhuis M, Pouls K, et al. Handreiking 'Omgaan met vragen om levensbeëindiging bij wilsonbekwame mensen met een verstandelijke beperking'. Utrecht: NVAVG; 2013.

Van Delden JJM, De Geest K, Geus RFB, Huisman S, Idzinga A, Schreuel R, et al. Medische beslissingen rond het levenseinde bij

mensen met een verstandelijke beperking; een NVAVG-standaard. Utrecht: NVAVG; 2007.

Den Dulk L, Den Besten C, Douma J, Sluis L. Handreiking Toetsing Wilsbekwaamheid voor orthopedagogen en psychologen werkzaam in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Utrecht: NVO; 2020.

Federatie Medisch Specialisten. Levensbeëindiging op verzoek bij patiënten met een psychische stoornis. z.pl.: FMS; 2018.
Hein IM, Raymaekers J, Kres E, Frederiks BJM. Wilsbekwaamheid bij mensen met een verstandelijke beperking [Decision-making competence in patients with an intellectual disability]. Tijdschr Psychiatrie. 2019;61(11):766-72.

Verenigde Naties. VN-Verdrag inzake de rechten van personen met een handicap (Nederlandse vertaling; http://www.vnverdragwaarmaken.nl/vnverdragwaarmaken/images/vninfo/VN-Verdragtekst.pdf). Geneve: Verenigde Naties; 2007.

Verenso. SKILZ van start met ontwikkeling kwaliteitstandaard Wilsbekwaamheid. 2020 [14-1-2021]; Available from: https://www.verenso.nl/nieuws/skilz-van-start-met-ontwikkeling-kwaliteitstandaard-wilsbekwaamheid.

Werkgroep Beoordeling van wilsbekwaamheid. Handreiking voor de beoordeling van wilsbekwaamheid (voor de hulpverlener). 2007 [14-1-2021]; Available from: https://www.trimbos.nl/docs/664b1bad-b77a-4e66-aacb-a6a814982a3f.pdf

Witmer JM, De Roode RP. Van wet naar praktijk. Implementatie van de WGBO. Deel 2 Informatie en toestemming. Utrecht: KNMG; 2004.

Wettelijke vertegenwoordiging

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat is de zeggenschap van (verschillende vormen) van (wettelijk) vertegenwoordigers over behandelbeslissingen, met name behandelbeslissingen in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

Wettelijke regelingen

In Nederland is het uitgangspunt in de gezondheidszorg dat alle cliënten zelfbeschikkingsrecht hebben.
Dit uitgangspunt is vastgelegd in artikel 11 van de Grondwet. Het gaat dan om het recht op lichamelijke integriteit. Een cliënt moet toestemming geven voor elke (medische) behandeling en mag zelf zijn keuzes maken.
Dit recht geldt ook voor mensen met een verstandelijke beperking. In het VN-verdrag inzake de rechten van personen met een handicap wordt benadrukt dat mensen met een beperking maximaal ondersteund moeten worden om hun zelfbeschikkingsrecht zoveel mogelijk zelf (en zo lang mogelijk) uit te kunnen oefenen. In de Wet op de geneeskundige behandelingsovereenkomst (WGBO) is artikel 11 van de Grondwet nader uitgewerkt. Cliënten moeten goed geïnformeerd worden, alvorens zij toestemming kunnen geven voor behandeling.
In artikel 11 van de Grondwet is vastgelegd dat het recht beperkt kan worden als daar een wettelijke grondslag voor is. In de Wgbo zijn deze beperkingen nader uitgewerkt [Armgard 2006]. Als cliënten wilsonbekwaam ter zake zijn, mogen vertegenwoordigers namens deze cliënten beslissingen nemen. De vertegenwoordigers zijn verplicht om als goed vertegenwoordigers op te treden, waaronder wordt verstaan dat zij de belangen van cliënten zo goed mogelijk behartigen.

Leeftijdsgrenzen

Cliënten mogen vanaf hun zestiende levensjaar zelf behandelingsovereenkomsten sluiten en zelf toestemming geven voor medische beslissingen, tenzij zij wilsonbekwaam ter zake zijn.

Wilsbekwaam

Alleen indien cliënten wilsbekwaam ter zake zijn, zijn zij staat om zelf toestemming te geven voor medische behandelingen. Zoals aangegeven, wordt iedereen van 16 jaar en ouder als wilsbekwaam beschouwd, tenzij een zorgverlener vaststelt dat iemand niet wilsbekwaam ter zake is. In die specifieke situatie moeten cliënten wel volledig worden geïnformeerd, maar moeten vertegenwoordigers vervangende toestemming geven. Bij wilsonbekwame cliënten en onvrijwillige zorg moet er gehandeld worden volgens de Wet zorg en dwang.
De wijze waarop zorgverleners wilsbekwaamheid ter zake kan kunnen vaststellen is uitgewerkt in module Wilsbekwaamheid.
Indien iemand wilsonbekwaam ter zake is, heeft diegene recht op vertegenwoordiging. Dat betekent dat iemand de belangen van de cliënten ter zake behartigt en moet optreden als goed vertegenwoordiger.

Vormen van vertegenwoordiging

Indien cliënten wilsonbekwaam ter zake worden geacht, zijn zij niet in staat zijn belangen te behartigen ten aanzien van beslissingen die genomen moeten worden. De wetgeving beschermt mensen die onvoldoende hun belangen kunnen behartigen door het recht op vertegenwoordiging. Alle rechten en plichten op het gebied van informatie en zeggenschap over de beslissingen, gaan op dat moment naar de vertegenwoordigers. Hieronder valt ook het inzagerecht in medische dossiers en ook het recht om beslissingen te nemen ten aanzien van de behandeling. Er zijn uitzonderingen waarover de vertegenwoordiger geen zeggenschap heeft. Dit zijn:

- Hoogstpersoonlijke beslissingen: het opstellen van een euthanasie- of niet-reanimatieverklaring;

- Een gedwongen opname: een vertegenwoordiger kan niet zonder tussenkomst van een rechter een cliënt gedwongen laten opnemen in een instelling voor verstandelijk gehandicaptenzorg.

Diverse mensen kunnen optreden als (wettelijk) vertegenwoordigers (WGBO):
1. De wettelijk vertegenwoordiger: dat is een door de rechter benoemde vertegenwoordiger. De kantonrechter kan een mentor, bewindvoerder of curator aanwijzen. Daarbij beoordeelt de rechter waarover iemand zelf kan blijven beslissen en waarover niet:

- Curator: Een curator beslist over geld en goederen én verzorging, verpleging, behandeling of begeleiding van de cliënt;
- Bewindvoerder: De beschermingsbewindvoerder beheert het geld en de goederen van de cliënt;
- Mentor: De mentor beslist over de verzorging, verpleging, behandeling of begeleiding van de cliënt.

Als deze er niet is:
2. De schriftelijk gemachtigde vertegenwoordiger. Dit is degene die door de cliënt benoemd is als zijn vertegenwoordiger.

Als deze er niet is of niet optreedt:
3. De echtgenoot of geregistreerd partner van de cliënt.

Als deze er niet is of niet optreedt:
4. Ouder, kind, broer of zus, kleinkind of grootouder van de cliënt.

Deze opsomming is een vaste volgorde die in de Wet zorg en dwang terugkeert. Bij beslissingen over zorg en behandelingen kijkt de zorgverlener dus eerst of er een mentor of curator is, dan of er een schriftelijke gemachtigde is. Zo niet, dan kunnen de partner of de genoemde familieleden vertegenwoordiger zijn. Soms komen de ouders, kinderen, broers en zussen er niet uit wie de vertegenwoordiger wordt. Dan wijst de arts een vertegenwoordiger aan of de zorgaanbieder wendt zich tot de kantonrechter om een mentor te laten benoemen. Er kunnen ook twee mensen als mentor of curator benoemd worden. Bij wilsonbekwame cliënten en onvrijwillige zorg moet er gehandeld worden volgens de Wet zorg en dwang Voor de zorgverlener is het belangrijk dat hij een aanspreekpunt heeft en dat is de vertegenwoordiger van de cliënt. Het is de verantwoordelijkheid van de vertegenwoordiger om de overige familie in te lichten, dat is niet de taak van de zorgverlener.

Grenzen van vertegenwoordiging

Vertegenwoordiging bij een wilsbekwame cliënt

Indien een cliënt wilsbekwaam ter zake is, neemt deze zelf de beslissingen. De vertegenwoordiger heeft hierbij alleen maar een adviserende en ondersteunende rol; dit geldt ook voor de wettelijk vertegenwoordigers (mentor en curator).

Een (wettelijk) vertegenwoordiger heeft alleen recht op informatie over de beslissing indien de cliënt hiervoor toestemming geeft. Het recht op informatie is niet onbegrensd. Indien het verstrekken van informatie in strijd is met het handelen als goed zorgverlener -dat is als het geven van informatie nadelig is voor de cliënt- kan de zorgverlener besluiten die informatie niet te verstrekken ondanks dat er toestemming is van de cliënt.

Vertegenwoordiging bij een wilsonbekwame cliënt

Indien een cliënt wilsonbekwaam ter zake is, mag de vertegenwoordiger vervangende toestemming geven namens de cliënt. De vertegenwoordiger moet de cliënt wel zoveel mogelijk betrekken bij de beslissingen. Ook de zorgverlener moet altijd proberen te overleggen met de cliënt. Om de belangen van de cliënt te kunnen behartigen, heeft een vertegenwoordiger recht op alle informatie die van belang is voor de beslissing. Ook hierbij geldt dat de zorgverlener mag besluiten informatie niet te verschaffen, indien dat in strijd is met het handelen van een goed zorgverlener.

Grenzen van vertegenwoordiging

De zorgverlener dient de beslissing van de wettelijk vertegenwoordiger te respecteren, zolang degene zich opstelt als een goed vertegenwoordiger [NVAVG 2019]. Concreet betekent dit dat als een vertegenwoordiger de belangen van de cliënt die hij vertegenwoordigt niet goed behartigt, de zorgverlener het besluit van de vertegenwoordiger naast zich neer mag leggen. Met andere woorden, het belang van de cliënt weegt zwaarder dan het recht van de vertegenwoordiger.

Binnen de **WGBO** geldt het volgende uitgangspunt:

Soms vertoont een cliënt verzet tegen zorg of een behandeling waar een vertegenwoordiger toestemming voor heeft gegeven. De zorgverlener moet in dat geval beoordelen:

- of de zorg/behandeling nodig is om ernstig nadeel voor de cliënt zelf te voorkomen,
- of er alternatieven zijn waartegen de cliënt zich niet/ minder verzet.

Verzet van de cliënt tegen de zorg of behandeling kan gevolgen hebben voor de uitvoering van de behandeling of het geven van de zorg. In deze gevallen kan de vertegenwoordiger geen zorg of behandeling afdwingen. De wilsuiting van de cliënt, ook al is deze wilsonbekwaam ter zake, en het oordeel van de arts gaan voor. Doorslaggevend is of er een ernstig nadeel ontstaat zonder de zorg of behandeling waar de cliënt zich tegen verzet. De behandelaar beoordeelt dit.

Binnen de **Wet zorg en dwang** geldt het volgende uitgangspunt:

Onder de Wet zorg en dwang heeft een (wettelijk) vertegenwoordiger pas een taak als een cliënt wilsonbekwaam ter zake is. Bij elke vorm van onvrijwillige zorg en bij het vaststellen van het zorgplan moet de wilsbekwaamheid van een cliënt worden getoetst. Als een cliënt wilsbekwaam ter zake is en een vertegenwoordiger verzet zich tegen een bepaalde vorm van zorg, maar de cliënt niet, dan is er gewoon sprake van ‘zorg’.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Referenties

Armgard BW, Sorgdrager W, Borst-Eilers E. Wet op de geneeskundige behandelingsovereenkomst (WGBO) Wijzigingswet Burgerlijk Wetboek, 2006.

Artikel 11 van de Nederlandse Grondwet. Basis Wettenbestand, Ministerie van Binnenlandse Zaken en Koninkrijksrelaties. 21 december 2018.

Artikel 12 van Verdrag inzake de rechten van personen met een handicap, New York. Convention on the rights of persons with disabilities. 13 december 2006.

NVAVG-notitie over vertegenwoordiging bij mensen met een verstandelijke beperking. NVAVG Adviesgroep Ethiek. 2019.

Wet zorg en dwang psychogeriatrische en verstandelijk gehandicapte cliënten. Volksgezondheid, Welzijn en Sport. 24 januari 2018.

Besluitvorming rondom diagnostiek en behandeling

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Hoe geef je vorm aan het gezamenlijke besluitvormingsproces met cliënten, wie moeten bij dat proces betrokken zijn en op welke wijze?

Hoe geef je vorm aan het gezamenlijk besluitvormingsproces met de naasten/vertegenwoordigers van cliënten, wie moeten bij dat proces betrokken zijn en op welke wijze?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

De werkgroep adviseert onderstaande:

- Zet gezamenlijke besluitvorming in als middel om beslissingen te nemen bij voorkeursgevoelige beslissingen.
- Laat alle zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers die gaan zorgen voor cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase een basisscholing palliatieve ondersteuning volgen waar ‘gezamenlijke besluitvorming’ deel van uitmaakt. Naasten kunnen basisscholing over palliatieve zorg die centraal wordt aangeboden aan begeleiders ook volgen. We bevelen wel aan om de scholing speciaal bij deze groep te evalueren en zo nodig aan te passen.
- Beschouw tijdens het proces van gezamenlijke besluitvorming naasten/vertegenwoordigers als experts ten aanzien van het welbevinden van cliënten met verstandelijke beperking.
- Om uiteindelijke besluiten zo passend mogelijk te laten zijn bij de unieke situaties van cliënten, is het een voorwaarde dat artsen op de hoogte zijn van de waarden, normen en levensgeschiedenis van betrokken cliënten. Hiervoor moeten artsen informatie inwinnen bij cliënten, naasten/vertegenwoordigers en andere belangrijke derden zoals andere zorgverleners.
- Omdat mensen met een verstandelijke beperking mogelijk weinig ervaring hebben in het nemen van belangrijke beslissingen, is het te overwegen om hierbij extra ondersteuning in te zetten, zoals besluitvormingshulpmiddelen als SamenSpraak.
- Tijdens het proces van gezamenlijke besluitvorming met naasten/vertegenwoordigers is het belangrijk te bespreken welke verantwoordelijkheden zij willen bij het nemen van uiteindelijke beslissingen.
- Gesprekken over beslissingen rondom het levenseinde moeten vroeg in de palliatieve fase plaats vinden. Dan is er meer tijd en ruimte om de beslissingen door te voeren in de ondersteuning, waardoor tegemoet kan worden gekomen aan de wensen van betrokken cliënten.
- Laat artsen, andere zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers vroegtijdig in de palliatieve fase een goede band met elkaar opbouwen, zodat zij als team kunnen opereren wanneer er belangrijke beslissingen genomen moeten worden.
- Omdat wensen en voorkeuren van mensen in de palliatieve fase regelmatig kunnen wijzigen, is het advies om tijdens het besluitvormingsproces in de palliatieve fase met regelmaat te controleren of de genomen beslissingen nog wel de juiste zijn.
- Het is van belang dat iedereen zich bewust is van hun eigen perspectieven in de besluitvormingsprocessen, waarbij de perspectieven van cliënten centraal dienen te staan.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

In 1997 is voor het eerst het begrip ‘gezamenlijke besluitvorming’ in de medische wetenschappelijke literatuur verschenen [Charles 1997]. De auteur vergeleek het begrip toen met het dansen van een tango: beide kan je niet alleen. Door de jaren heen hebben verschillende auteurs modellen beschreven over wat gezamenlijke besluitvorming precies inhoudt [Charles 1999, Makoul 2006, Elwyn 2012]. In 2015 publiceerden Stiggelbout et al. een model dat tot op heden een gangbaar model is voor gezamenlijke besluitvorming [Stiggelbout 2015]. Volgens dit model bestaat gezamenlijke besluitvorming uit de volgende vier stappen:

1. Aankondigen van de beslissing waarbij arts benoemt dat er (nagenoeg) gelijkwaardige opties zijn,
2. Informeren over de behandelopties en alle voor- en nadelen hiervan,
3. Exploreren van de behandelvoorkeuren,
4. Het nemen van de beslissing.

Een voorwaarde voor het nemen van beslissingen met behulp van gezamenlijke besluitvorming is dat er ‘voorkeursgevoelige’ besluiten worden genomen; in dat geval zijn er meerdere behandelopties beschikbaar maar is er -vanuit medisch perspectief- geen beste optie [O’Connor 2003]. Een voorbeeld hiervan is de keuze om een cliënt met een verstandelijke beperking met een longontsteking die in een onbekende omgeving altijd ernstig ontregeld raakt, ofwel in de vertrouwde woonomgeving antibiotica te geven ofwel in te sturen naar het ziekenhuis voor behandeling van de longontsteking. In dit geval heeft thuisbehandeling met antibiotica het voordeel dat de cliënt in zijn vertrouwde omgeving blijft; echter in het ziekenhuis is er betere behandeling mogelijk.

Een beslissing die zich minder goed leent voor gezamenlijke besluitvorming is een ‘effectieve’ beslissing, in dat geval is er wetenschappelijk bewezen dat er één behandelmogelijkheid medisch gezien de beste is. Een voorbeeld hiervan is de keuze om wel of geen antibiotica toe te dienen aan iemand met een longontsteking. In de WGBO is vastgelegd dat voor beide soorten besluiten de artsen die de behandeling uitvoeren de plicht hebben om informatie te verkrijgen en te verschaffen, zodat cliënten en naasten/vertegenwoordigers geïnformeerde beslissingen kunnen nemen.

Gezamenlijke besluitvorming overlapt sterk met evidence-based practice (EBP), een alom geaccepteerd model voor goede zorg in de geneeskunde [Dawes 2005, The National Academics Collection 2009] en in andere disciplines zoals verpleegkunde [Bleich 2011]. Bij EBP vloeit goede zorg voort uit (1) het best beschikbare wetenschappelijk bewijs, (2) ervaringen van zorgverleners en (3) de wensen en waarden van cliënten. De vier stappen van gezamenlijke besluitvorming vragen in feite van zorgverleners om cliënten te informeren op basis van kennis en ervaring en samen met hen besluiten te nemen op basis van hun wensen en waarden.

De integratie van kennis en waarden van de cliënten is vooral in de palliatieve zorg van groot belang [Belanger 2017]. Palliatieve zorg biedt ondersteuning aan cliënten voor de best mogelijke kwaliteit van bestaan met behoud van autonomie en toegang tot informatie zoals beschreven is in het Kwaliteitskader Palliatieve Zorg Nederland 2017]. Gezamenlijke besluitvorming is een essentieel onderdeel van het ondersteunen van cliënten en hun systemen om deze doelen te bereiken. Het leren kennen van de wensen en waarden van cliënten in de nieuwe situatie van het naderende levenseinde kost tijd. Passend bij de aard van de palliatieve zorg is gezamenlijke besluitvorming een onderwerp om in interdisciplinair overleg te bespreken. Het vergt het ‘kijken’ door verschillende disciplines (medische, paramedische, gedragsdeskundige en sociaal-agogische) en andere betrokkenen die de cliënten nabij zijn. Het multidisciplinaire karakter van de palliatieve zorg is hier duidelijk zichtbaar. Tijdige markering van de palliatieve fase is daarom van groot belang, alsook integratie van gezamenlijke besluitvorming in het proces van vroegtijdige planning van de ondersteuning.

De werkgroepleden zijn van mening dat voor de beslissingen in de ondersteuning van cliënten met een verstandelijke beperking geldt dat deze zich voor een groot deel lenen voor gezamenlijke besluitvorming. De context van palliatieve zorg vergroot mogelijk ook de voorkeursgevoeligheid van besluiten. Keuze voor bewezen effectieve behandeling is alleen een optie wanneer het de kwaliteit van bestaan baat vanuit het perspectief van de cliënten en hun systemen. Reguliere diagnostiek- en behandelmogelijkheden zijn lang niet altijd zomaar toepasbaar op cliënten met verstandelijke beperking. Relatief simpele ingrepen kunnen namelijk voor hen grote psychologische impact hebben. Dit komt door hun complexe en vaak ook zeldzame aandoeningen, beperkte coöperativiteit, hun eigenheid in het presenteren van symptomen en signalen en hun (ter zake) beperkte begripsvermogen (zie ook module Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking en module Communicatie tijdens de palliatieve fase).

Hoewel gezamenlijke besluitvorming wordt gezien als het voorkeursmodel bij besluitvorming, is het goed te onderkennen dat ook dit model beperkingen heeft. Cliënten en/of naasten/vertegenwoordigers kunnen aangeven dat het hun voorkeur heeft dat artsen voor hen een beslissing nemen. Anderzijds kan het zo zijn dat cliënten en/of naasten/vertegenwoordigers aangeven zelf beslissingen te willen nemen na geïnformeerd te zijn door hun artsen. Het belangrijkste is dat er beslissingen worden genomen die in het belang

zijn van de betrokken cliënten en op basis van hun wensen en waarden. Daarnaast is het belangrijk, zeker in de palliatieve zorg, dat alle betrokkenen terug kunnen kijken op een goed besluitvormingsproces, ongeacht de uitkomst van de uiteindelijk genomen beslissing.

Door de jaren heen zijn er verschillende ondersteuningsparadigma's herkenbaar in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking [van Gennep 1997]. Deze verschuivingen zijn ook zichtbaar in de manier waarop mensen met een verstandelijke beperking al dan niet betrokken worden in het besluitvormingsproces rondom hun eigen ondersteuning. Zo is van "plaatsvervangende besluitvorming" [Devi 2013] waarin iemand de beslissing voor iemand met een verstandelijke beperking maakt naar "gedeelde" [Stiggelbout 2012] en "ondersteunende" besluitvorming gegaan [Watson 2017]. De gedeelde besluitvorming is hierbij een breder concept, dat zich richt op alle mogelijke doelgroepen van cliënten. Ondersteunende besluitvorming is een kader dat speciaal is ontwikkeld om mensen met ernstige meervoudige beperkingen te betrekken bij het gedeelde besluitvormingsproces [Watson 2017]. Door gedeelde besluitvorming als uitgangspunt te nemen en dit concept aan te vullen met ondersteunende besluitvorming hopen we het gehele spectrum van verstandelijke beperking het beste te kunnen bedienen.

Er is weinig bekend over gezamenlijke besluitvorming met mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase. Uit een systematisch literatuuroverzicht blijkt dat er tot en met 2020 10 studies zijn uitgevoerd [Noorlandt 2020], die gingen over medische beslissingen rond het levenseinde. Uit Nederlands onderzoek onder naasten/vertegenwoordigers van cliënten met een verstandelijke beperking (zowel kinderen als volwassenen) naar besluitvorming rondom het levenseinde, is gebleken dat zij zich verantwoordelijk voelden over de beslissing die genomen werd. Hoewel artsen aangaven het heel belangrijk te vinden en er ook veel moeite voor deden om naasten/vertegenwoordigers goed te betrekken in het besluitvormingsproces [Wagemans 2013, Zaal-Schuller 2016] gaven deze aan dat zij zich niet altijd goed betrokken hebben gevoeld [Zaal-Schuller 2016]. Problemen die naasten/vertegenwoordigers aangaven was dat ze zich te laat en niet volledig geïnformeerd voelden en dat zij zich niet altijd serieus genomen voelden. In een interviewstudie bij de ouders van kinderen met een zeer ernstige meervoudige beperking gaven ouders aan het vooral belangrijk te vinden om erkend te worden als de experts met betrekking tot het welzijn van hun kinderen [Zaal-Schuller 2016].
Een ander aandachtspunt is dat de zorgverleners lang niet altijd, of soms maar heel beperkt, betrokken waren bij het besluitvormingsproces rondom het levenseinde [Zaal-Schuller 2018, Wagemans 2015]. En dit terwijl zij vaak degenen waren die het meest betrokken waren bij de dagelijkse zorg voor hun verwanten, zeker als diegenen woonachtig waren bij een zorgorganisatie.

Stappen van een gezamenlijk besluitingsproces

Zoals aangegeven is het belangrijk om bij een gezamenlijk besluitvormingsproces alle vier de beschreven stappen te doorlopen. Hieronder volgt per stap informatie hoe daar praktisch invulling aan te geven:

1. Aankondigen van de beslissing, waarbij artsen benoemen dat er (nagenoeg) gelijkwaardige opties zijn

In deze fase is het belangrijk dat de artsen aan cliënten (indien mogelijk) en hun naasten/vertegenwoordigers duidelijk maken dat er (nagenoeg) gelijkwaardige opties zijn. Hoewel dit een open deur lijkt, blijkt in de praktijk dat dit lang niet altijd duidelijk is. Het is hierbij van belang dat artsen duidelijk maken dat cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers mee mogen beslissen. Op die manier worden cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers geactiveerd en gaan zij veel actiever het besluitvormingsproces in. Daarnaast is het belangrijk te realiseren dat, zeker in het huidige digitale tijdperk, het ook steeds vaker cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers zijn die het initiatief nemen om aan te kondigen bepaalde beslissingen te willen gaan nemen.

2. Informeren over de behandelopties en alle voor- en nadelen hiervan

Hierbij dienen artsen, op een neutrale wijze, relevante en volledige informatie te geven. Cliëntenfolders of verwijzen naar betrouwbare websites is aan te bevelen, omdat het naasten/vertegenwoordigers van cliënten de kans geeft om thuis alle informatie nog eens rustig door te nemen. Voor cliënten met (zeer) lichte verstandelijke beperking bestaan websites die zijn aangepast op hun begripsvermogen, zoals www.steffie.nl. Artsen mogen hun persoonlijke behandelvoorkeur geven, zeker wanneer cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers daarom vragen. Het is belangrijk om daarin een zekere mate van neutraliteit te bewaren; het gaat er immers om dat er uiteindelijk een beslissing genomen wordt die het meest passend is bij de persoonlijke voorkeuren van de cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers.

3. Exploreren van de behandelvoorkeuren

In deze fase vindt informatie-uitwisseling plaats van cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers naar artsen. Het is de bedoeling dat artsen in deze fase luisteren naar de informatie die cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers geven. In de praktijk zullen fase 2 en 3 min of meer door elkaar lopen, waardoor er wederzijdse informatie-uitwisseling plaats vindt. Deze wederzijdse informatie-uitwisseling is kenmerkend voor gezamenlijke besluitvorming en daarmee onderscheidt het zich van andere vormen van besluitvorming. Deze fase is essentieel in het besluitvormingsproces. De wensen en waarden die in deze fase naar voren komen spelen een belangrijke rol in de keuze die er uiteindelijk wordt gemaakt. In deze fase is het belangrijk dat cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers vertellen waar diegenen waarde aan hechten in het leven en of er mogelijk religieuze of culturele factoren zijn die een rol spelen. Zeker voor cliënten die ter zake wilsonbekwaam zijn, verdient het de aanbeveling meer te weten te komen over hun levensverhalen . Deze cliënten zijn immers niet in staat om hun voorkeuren uit te spreken, maar in die gevallen kunnen hun levensverhalen informatie geven over hoe zij in het leven stonden en daarmee richting geven aan het besluitvormingsproces. Belangrijke derden, zoals naasten/vertegenwoordigers, (oud-)zorgverleners, gedragsdeskundigen, vrijwilligers en/of vrienden die de cliënten goed kennen, zijn van cruciaal belang in deze fase van de besluitvorming. Zij kunnen namelijk woorden geven aan datgene waar de cliënten waarde aan hechten. Daarbij raden we zorgverleners aan gebruik te maken van ontwikkelde besluitvormingshulpmiddelen die kunnen helpen bij het achterhalen van de wensen en waarden van cliënten met een verstandelijke beperking.

Vragen van zorgverleners aan cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers die in deze fase behulpzaam kunnen zijn:

- Wat is voor mij belangrijk om te weten?
- Waar hoop je nog op?
- Waar ben je bang voor?
- Welke gedachten heb je daar over?
- Wat maakt voor jou het leven waardevol en wat niet?

4. Het nemen van de beslissing

Hierbij is het van belang om te bespreken welke verantwoordelijkheden cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers willen en kunnen dragen bij het nemen van de beslissingen. Belangrijk is ook dat, ongeacht de gevolgen van de beslissingen en ook als deze verstrekkend zijn, de cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers weten dat er geen goede of slechte keuzes zijn. Het gaat erom dat er beslissingen worden genomen die het best passend zijn bij deze unieke situatie. Dat kan ook betekenen dat een ander in dezelfde situatie een andere beslissing zou kunnen nemen. De beslissingen dienen goed gedocumenteerd te worden. Het kan zo zijn dat de situatie van cliënten verandert of dat cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers om andere redenen gaan twijfelen over de juistheid van beslissingen. In die gevallen is het van belang opnieuw het gezamenlijk besluitvormingsproces te doorlopen en zo nodig/mogelijk de beslissing te herzien.

Veel cliënten, zeker met (zeer) ernstige verstandelijke beperking, zullen niet actief deel kunnen nemen in gezamenlijk besluitvormingsprocessen. Zeker voor die gevallen geldt dat, hoewel artsen de medisch inhoudelijk experts zijn, naasten/vertegenwoordigers experts zijn ten aanzien van het welbevinden van hun verwanten. Voor het goed verloop van gezamenlijk besluitvormingsprocessen is het van belang dat artsen deze rol van naasten/vertegenwoordigers (en ook van zorgverleners, zeker als deze de cliënten al lang kennen) erkennen. Het is aan te bevelen om na te gaan bij naasten/vertegenwoordigers (en indien van toepassing zorgverleners) hoe zij de cliënten ‘lezen’. Naast het feit dat dit erkenning geeft aan de rol van naasten/vertegenwoordigers, geeft het aan de artsen ook de mogelijkheid inzicht te krijgen aan welke factoren naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners waarde hechten tijdens de besluitvorming.

Overkoepelende aanbevelingen ten aanzien van gezamenlijk besluitvormingsprocessen zijn:

- Bereid het gezamenlijk besluitvormingsproces goed voor: wees op de hoogte van de situatie van cliënten. Consulteer hiervoor alle relevante betrokkenen bij de cliënten: naasten, begeleiders, gedragsdeskundigen, andere professionals.
- Wees, zoals aangegeven, duidelijk wanneer er voorkeursgevoelige besluiten genomen moeten worden, maar wees ook duidelijk wanneer dat niet zo is.
- Haal expliciet de wensen en waarden van de cliënten en hun systemen op in de context van de beperkte levensverwachting. Deze kunnen op zich aanleiding geven voor een voorkeursgevoelig onderwerp.
- Neem voldoende de tijd en zorg voor een rustige gespreksruimte met voldoende privacy.
- Voorkom wisseling van artsen, ook indien besluitvormingsprocessen meerdere gesprekken nodig hebben.

Cliëntenperspectief

Het VN-verdrag inzake de rechten van personen met een handicap geeft aan dat mensen met fysieke en verstandelijke beperking het recht hebben om hun eigen keuzes te maken [Verenigde Naties 2006]. Onderzoek leert dat mensen met een verstandelijke beperking zelf ook betrokken willen worden in besluitvormingsprocessen rondom hun ondersteuning [Tuffrey-Wijne 2016]. Uit een scoping review bleek dat in maar twee van de 10 artikelen mensen met een verstandelijke beperking betrokken waren bij besluitvormingsprocessen in de laatste fase van hun leven [Verenigde Naties 2006]. In deze artikelen werd echter niet duidelijk hóe mensen met een verstandelijke beperking betrokken waren in deze besluitvormingsprocessen.

In de praktijk kan het lastig zijn de voorkeuren en wensen van mensen met een verstandelijke beperking te achterhalen. Voor hen kan het lastig zijn om de informatie en gevolgen van hun ziekte te begrijpen, wat hun besluitvormingscapaciteiten weer beïnvloedt [Tuffrey-Wijne 2013, Szmulker 2019]. Hulpmiddelen voor gezamenlijke besluitvorming kunnen ondersteunend zijn voor het achterhalen van hun wensen en voorkeuren. Hieronder volgt een opsomming van hiervoor ontwikkelde hulpmiddelen. Alleen het laatste hulpmiddel in deze lijst is specifiek ontwikkeld voor mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase.

1. Het La Trobe ondersteuningskader

Dit ondersteuningskader voor besluitvorming in de praktijk is ontwikkeld om mensen met cognitieve of verstandelijke beperking beter te betrekken bij het nemen van beslissingen in de praktijk. Het kader bestaat uit verschillende strategieën, die worden toegepast aan de hand van de voorkeuren van betrokkenen. Door zeven stappen te doorlopen worden personen in staat gesteld beslissingen te nemen. Het hulpmiddel berust op drie basisprincipes: betrokkenheid, begeleiding en reflectie [Douglas 2020].

2. Canadese consensus richtlijnen 2018

Aan de hand van wetenschappelijke literatuur en ervaringen van zorgverleners voor mensen met een verstandelijke beperking zijn de Canadese consensusrichtlijnen voor de eerstelijnszorg ontwikkeld. Er zijn vier blokken:

- De persoonsgerichte benadering van ondersteuning,
- Effectieve communicatie,
- Vermogen tot besluitvorming,
- Met naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners worden de richtlijnen voor het toepassen van gezamenlijke besluitvorming met mensen met een verstandelijke beperking doorgenomen [Sullivan 2018].

3. Watsons ondersteunende besluitvormingskader

Een belangrijk onderdeel van Watsons kader is de ondersteuningskring. Dit is een groep van belangrijke personen die cliënten met een verstandelijke beperking goed kennen en begrijpen (of dat van plan zijn), hun levensgeschiedenis, persoonlijke kenmerken en voorkeuren kennen. Het is deze groep die de belangen van de personen met een verstandelijke beperking kunnen verdedigen in een besluitvormingsproces [Watson 2017].

4. SamenSpraak: gesprekshulpmiddel voor in de palliatieve fase

Het gesprekshulpmiddel SamenSpraak is ontwikkeld om de gezamenlijke besluitvorming in de laatste levensfase beter aan te laten sluiten bij de wensen en voorkeuren van mensen met verstandelijke beperking. SamenSpraak is ook bedoeld voor cliënten die voorkeuren niet goed onder woorden kunnen brengen. SamenSpraak bestaat uit een doos met een stappenplan, een digitaal en fysiek werkboek, een handleiding, een onderlegger, 13 kaarten met teksten voor de werkplaat en 50 ondersteunende illustraties. Zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers kunnen met de cliënten de volgende stappen behandelen: 1. In kaart brengen van de kenmerken, wensen en voorkeuren van de cliënten 2. Levenseindeperspectieven van de cliënten leren kennen; 3. Met de cliënten bepalen welke keuzes gemaakt moeten worden; 4. Maken en evalueren van de keuzes.

Met deze materialen kunnen naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners SamenSpraak personaliseren en geschikt maken voor de unieke situatie van cliënten in de palliatieve fase. Een e-learning en scholingsmodule zijn ontwikkeld om zorgverleners te leren hoe SamenSpraak het beste kan worden toegepast in de praktijk [Douglas 2020].

Professioneel perspectief

Zorgverleners geven aan het lastig te vinden gesprekken te starten over onderwerpen als ziekte en doodgaan [Voss 2017]. Mensen met een verstandelijke beperking worden dan ook niet vaak actief betrokken bij besluitvormingsprocessen in de laatste levensfase,

omdat zorgverleners gebrek aan proactieve en ter zake relevante vaardigheden ervaren. Ook de aanwezige communicatieproblemen en de veronderstelling dat mensen met een verstandelijke beperking niet in staat zijn moeilijke gesprekken te voeren en een verondersteld gebrek aan wilsbekwaamheid zijn hieraan debet [Wagemans 2010, Kirkendal 2017, Voss 2019].

Goede besluitvormingsprocessen vallen of staan met de goede relaties die er tussen artsen, naasten/vertegenwoordigers en andere zorgverleners van mensen met een verstandelijke beperking bestaan [15, 17, 33, 34]. Het kan helpen om duidelijke rollen en verantwoordelijkheden te definiëren voor alle betrokkenen in het besluitvormingsproces [Wagemans 2013]. Daarbij is het van belang dat er tijdens de gesprekken steeds wordt nagegaan wat de perspectieven van cliënten in het nemen van die beslissing zijn [Tuffrey-Wijne 2018]. Zo wordt voorkomen dat er beslissingen worden genomen waar vooral naasten/vertegenwoordigers het onderling mee eens zijn, maar waarbij de perspectieven van de cliënten worden vergeten. In gesprek is het daarom belangrijk om door te blijven vragen tot het echt duidelijk is waarom mensen voorkeur voor bepaalde beslissingen hebben. Het is fijn als naasten/vertegenwoordigers al een sterke relatie met zorgverleners hebben opgebouwd voordat eindelevensbeslissingen moeten worden genomen. Dan kunnen zorgverleners en hun naasten/vertegenwoordigers als team samenwerken wanneer deze beslissingen daadwerkelijk moeten worden genomen [Bekkema 2015]. Er is behoefte aan samenwerking bij het opbouwen van gedeeld begrip van de signalen en behoeften van cliënten met verstandelijke beperking. Iemands non-verbale mimiek begrijpen is hierbij van groot belang, alsook het integreren van de blik van verschillende disciplines rond de cliënten. In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking zijn verschillende disciplines werkzaam die een eigen visie op de ondersteuningsbehoeften en kenmerken van de cliënten en hun systemen hebben. Ook zijn er verschillen in nabijheid: een persoonlijk begeleider in een zorgorganisatie is de cliënt doorgaans meer nabij dan een arts. Integratie van de verschillende kijkrichtingen, alsook de blik van naasten/vertegenwoordigers is van belang. Mensen met een verstandelijke beperking hebben vaak maar beperkte ervaringen in het mogen nemen van belangrijke beslissingen die hun leven zullen veranderen. Ze behoeven hierdoor wellicht meer ondersteuning bij het nemen van beslissingen rondom hun levenseinde [Tuffrey-Wijne 2018].

Kosten

Uit een Cochrane review is gebleken dat er vooralsnog geen bewijs is dat consulten langer duren wanneer er besluiten genomen worden middels gezamenlijke besluitvorming [Stacey 2017].
Uit een ander literatuurreview is verder gebleken dat gezamenlijke besluitvorming er niet toe leidt dat de zorgconsumptie van cliënten toeneemt [Legare 2014]. Robuust bewijs dat gezamenlijke besluitvorming leidt tot meer dan wel minder kosten ontbreekt derhalve [Legare 2014].

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Uit een systematische review bleek dat cliënten die mee hadden gedaan aan gezamenlijke besluitvorming, de neiging hadden meer positieve uitkomsten te rapporteren, zoals een hogere mate van cliëntentevredenheid en minder conflicten in het besluitvormingsproces [Shay 2015]. Deze review betrof overigens niet mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

- Perspectief cliënten: er is nog geen onderzoek gedaan naar het effect van gezamenlijke besluitvorming op cliënten met verstandelijke beperking.
- Naasten/vertegenwoordigers: zover bekend is er één onderzoek gedaan waaruit is gebleken dat gezamenlijke besluitvorming kan leiden tot minder gecompliceerde rouw na overlijden van hun verwanten [Caeymaex 2013].
- Perspectief zorgverleners: er is nog maar zeer beperkt onderzoek gedaan naar de effecten van gezamenlijke besluitvorming op zorgverleners. Het onderzoek dat gedaan is laat mogelijk een positief effect zien op hun wel bevinden [Stacey 2017,Dobler 2017].

Rationale voor de aanbeveling

Zie uitgebreide beschrijving van de literatuur.

Referenties

Bekkema N, de Veer AJ, Wagemans AM, Hertogh CM, Francke AL. 'To move or not to move': a national survey among professionals on beliefs and considerations about the place of end-of-life care for people with intellectual disabilities. J Intellect Disabil Res. 2015;59(3):226-37.

Belanger E. Shared decision-making in palliative care: Research priorities to align care with patients' values. Palliat Med. 2017;31(7):585-6.

Bleich MR. IOM report, The Future of Nursing: Leading Change, Advancing Health: milestones and challenges in expanding nursing science. Res Nurs Health. 2011;34(3):169-70.

Caeymaex L, Jousselme C, Vasilescu C, Danan C, Falissard B, Bourrat MM, et al. Perceived role in end-of-life decision making in the NICU affects long-term parental grief response. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed. 2013;98(1):F26-31.

Charles C, Gafni A, Whelan T. Decision-making in the physician-patient encounter: revisiting the shared treatment decision-making model. Soc Sci Med. 1999;49(5):651-61.

Charles C, Gafni A, Whelan T. Shared decision-making in the medical encounter: what does it mean? (or it takes at least two to tango). Soc Sci Med. 1997;44(5):681-92.

Dawes M, Summerskill W, Glasziou P, Cartabellotta A, Martin J, Hopayian K, et al. Sicily statement on evidence-based practice. BMC Med Educ. 2005;5(1):1.

Devi N. Supported decision-making and personal autonomy for persons with intellectual disabilities: article 12 of the UN convention on the rights of persons with disabilities. J Law Med Ethics. 2013;41(4):792-806, Table of Contents.

Dobler CC, West CP, Montori VM. Can Shared Decision Making Improve Physician Well-Being and Reduce Burnout? Cureus. 2017;9(8):e1615.

Douglas J, Bigby C. Development of an evidence-based practice framework to guide decision making support for people with cognitive impairment due to acquired brain injury or intellectual disability. Disabil Rehabil. 2020;42(3):434-41.

Elwyn G, Frosch D, Thomson R, Joseph-Williams N, Lloyd A, Kinnersley P, et al. Shared decision making: a model for clinical practice. J Gen Intern Med. 2012;27(10):1361-7.

Van Gennep ATG. Paradigma-verschuivingen in de visie op zorg voor mensen met een verstandelijke handicap. : Maastricht University; 1997.

Kirkendall A, Linton K, Farris S. Intellectual Disabilities and Decision Making at End of Life: A Literature Review. Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities. 2017;30(6):982-94.

IKNL/Palliactief 2017, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland.

Legare F, Thompson-Leduc P. Twelve myths about shared decision making. Patient Educ Couns. 2014;96(3):281-6.

Makoul G, Clayman ML. An integrative model of shared decision making in medical encounters. Patient Educ Couns. 2006;60(3):301-12.

Van der Meulen APS, Taminiau, E. F., Hertogh, C. M. P., & Embregts, P. J. C. M. How do people with moderate intellectual disability evaluate restrictions in daily care? International Journal of Developmental Disabilities. 2018;64(3):158-65.

Noorlandt HW, Echteld MA, Tuffrey-Wijne I, Festen DAM, Vrijmoeth C, van der Heide A, et al. Shared decision-making with people with intellectual disabilities in the last phase of life: A scoping review. J Intellect Disabil Res. 2020.

Noorlandt HW, Korfage IJ, Tuffrey-Wijne I, Festen DAM, Vrijmoeth C, van der Heide A, et al. Consensus on a conversation aid for shared decision-making in people with intellectual disabilities in the palliative phase. . Under review. 2020.

O'Connor AM, Legare F, Stacey D. Risk communication in practice: the contribution of decision aids. BMJ. 2003;327(7417):736-40.

Shay LA, Lafata JE. Where Is the Evidence? A Systematic Review of Shared Decision Making and Patient Outcomes. Medical Decision Making. 2015;35(1):114-31.

Stacey D, Legare F, Lewis K, Barry MJ, Bennett CL, Eden KB, et al. Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. The Cochrane database of systematic reviews. 2017;4:CD001431.

Stiggelbout AM, Pieterse AH, De Haes JC. Shared decision making: Concepts, evidence, and practice. Patient Educ Couns. 2015;98(10):1172-9.

Stiggelbout AM, Van der Weijden T, De Wit MP, Frosch D, Legare F, Montori VM, et al. Shared decision making: really putting patients at the centre of healthcare. BMJ. 2012;344:e256.

Sullivan WF, Diepstra H, Heng J, Ally S, Bradley E, Casson I, et al. Primary care of adults with intellectual and developmental disabilities: 2018 Canadian consensus guidelines. Can Fam Physician. 2018;64(4):254-79.

Szmukler G. "Capacity", "best interests", "will and preferences" and the UN Convention on the Rights of Persons with Disabilities. World Psychiatry. 2019;18(1):34-41.

The National Academies Collection: Reports funded by National Institutes of Health. In Leadership Commitments to Improve Value in Healthcare: Finding Common Ground: Workshop Summary. . Institute of Medicine: Washington (DC): National Academies Press.; 2009.

Tuffrey-Wijne I, Curfs L, Finlay I, Hollins S. Euthanasia and assisted suicide for people with an intellectual disability and/or autism spectrum disorder: an examination of nine relevant euthanasia cases in the Netherlands (2012-2016). BMC Med Ethics. 2018;19(1):17.

Tuffrey-Wijne I, McLaughlin D, Curfs L, Dusart A, Hoenger C, McEnhill L, et al. Defining consensus norms for palliative care of people with intellectual disabilities in Europe, using Delphi methods: A White Paper from the European Association of Palliative Care. Palliat Med. 2016;30(5):446-55.

Tuffrey-Wijne I. A new model for breaking bad news to people with intellectual disabilities. Palliat Med. 2013;27(1):5-12.

UNITED NATIONS. Convention on the rights of persons with disabilities. UN (online), 1-37 Available at: http://wwwunorg/disabilities/documents/convention/convoptprot-epdf. 2006.

Voss H, Vogel A, Wagemans AMA, Francke AL, Metsemakers JFM, Courtens AM, et al. Advance Care Planning in Palliative Care for People With Intellectual Disabilities: A Systematic Review. J Pain Symptom Manage. 2017;54(6):938-60 e1.

Voss H, Vogel A, Wagemans AMA, Francke AL, Metsemakers JFM, Courtens AM, et al. Advance care planning in the palliative phase of people with intellectual disabilities: analysis of medical files and interviews. Journal of Intellectual Disability Research. 2019;63(10):1262-72.

Wagemans A, van Schrojenstein Lantman-de Valk H, Proot I, Metsemakers J, Tuffrey-Wijne I, Curfs L. The factors affecting end-of-life decision-making by physicians of patients with intellectual disabilities in the Netherlands: a qualitative study. J Intellect Disabil Res. 2013;57(4):380-9.

Wagemans A, van Schrojenstein Lantman-de-Valk H, Tuffrey-Wijne I, Widdershoven G, Curfs L. End-of-life decisions: an important theme in the care for people with intellectual disabilities. Journal of Intellect Disability Research. 2010;54(6):516-24.

Wagemans AM, Van Schrojenstein Lantman-de Valk HM, Proot IM, Metsemakers J, Tuffrey-Wijne I, Curfs LM. End-of-life decisions for people with intellectual disabilities, an interview study with patient representatives. Palliat Med. 2013;27(8):765-71.

Wagemans AMA, van Schrojenstein Lantman-de Valk HMJ, Proot IM, Metsemakers J, Tuffrey-Wijne I, Curfs LMG. End-of-Life Decision-Making for People With Intellectual Disability From the Perspective of Nurses. Journal of Policy and Practice in Intellectual Disabilities. 2015;12(4):294–302.

Watson J, Wilson E, Hagiliassis N. Supporting end of life decision making: Case studies of relational closeness in supported decision making for people with severe or profound intellectual disability. J Appl Res Intellect Disabil. 2017;30(6):1022-34.

Zaal-Schuller IH, de Vos MA, Ewals FV, van Goudoever JB, Willems DL. End-of-life decision-making for children with severe developmental disabilities: The parental perspective. Res Dev Disabil. 2016;49-50:235-46.

Zaal-Schuller IH, Willems DI, Ewals F, van Goudoever JB, de Vos MA. Involvement of nurses in end-of-life discussions for severely disabled children. J Intellect Disabil Res. 2018;62(4):330-8.

Zaal-Schuller IH, Willems DL, Ewals FV, 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.

Structuur en proces

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken, klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Proactieve zorgplanning (ACP)

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Wat zijn de (on)gunstige effecten van proactieve zorgplanning ten opzichte van geen proactieve zorgplanning bij cliënten met een verstandelijke beperking die palliatieve zorg ontvangen en hun naasten?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Proactieve zorgplanning hoort bij het instrumentarium van de artsen die cliënten met een verstandelijke beperking hebben. Naasten moeten veel beslissen samen met en voor de cliënten met de verstandelijke beperking en vinden dit des te moeilijker bij ingewikkelde medische beslissingen.
- Betrek de voor de cliënten belangrijke mensen (zoals naasten/vertegenwoordigers (inclusief vrijwilligers), begeleiders) bij het ACP-plan en bespreek het als een normaal onderwerp.
- Veranker dit in het zorgplan zodat erop wordt teruggekomen. Maak duidelijk dat het een levend document is en dat dit evolueert met de cliënten en hun omstandigheden.
- Er is een format voor gesprek beschikbaar ontwikkeld voor de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking (zie Tips voor proactieve zorgplanning gesprek): https://www.koraal.nl/gehandicaptenzorg/wat-maakt-ons-bijzonder/zorg-dichtbij/advance-care-planning). Ook het landelijk ontwikkelde format voor proactieve zorgplanning is bruikbaar: https://palliaweb.nl/publicaties/leidraad-proactieve-zorgplanning-(1).

Literatuurbespreking

Om de uitgangsvraag van deze module te beantwoorden is een systematische analyse van de literatuur nodig. Gekeken is naar de effecten van Advance Care Planning bij alle patiënten die palliatieve zorg krijgen, ongeacht hun specifieke ziektebeeld of symptomen (indirect bewijs). Hiervoor is gekozen vanwege de verwachte beperkt beschikbare literatuur onder patiënten met een verstandelijke beperking.

De onderzoeksvraag die hiervoor is onderzocht is PICO-gestructureerd en luidt:

Wat zijn de (on)gunstige effecten van Advance Care Planning ten opzichte van geen Advance Care Planning bij patiënten die palliatieve zorg ontvangen?

Patients	Patiënten die palliatieve zorg krijgen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen.
Intervention	Advance Care Planning.
Control	Geen Advance Care Planning.
Outcomes	Patiënttevredenheid, kwaliteit van leven, kwaliteit van leven van mantelzorger, belasting van de patiënt (in tijd en ervaring), belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring), belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring), kosten, kwaliteit van sterven.

Zoeken naar wetenschappelijk bewijs

Op 6 januari 2020 is in de databases Medline en Psycinfo gezocht naar wetenschappelijke literatuur. De zoekactie leverde 403

resultaten op. De volledige zoekactie is beschreven in de bijlage.

In- en exclusiecriteria

De literatuur is systematisch geselecteerd op basis van vooraf gestelde criteria. Deze criteria luiden als volgt:

- Vergelijkend onderzoek zoals een (gerandomiseerd) gecontroleerd onderzoek of case-controle studie.
- Patiënten die palliatieve zorg krijgen of zorgverleners die palliatieve zorg verlenen.
- De interventie bestaat uit Advance Care Planning.
- De controle interventie bestaat uit gewone zorg.
- De uitkomstenmaten zijn gerapporteerd.

Literatuur is geëxcludeerd wanneer er geen vergelijkende analyses aanwezig waren, er sprake was van een narratieve beschrijving of wanneer Advance Care Planning de uitkomstmaat was.

Er werd geen literatuur gevonden over proactieve zorgplanning bij mensen met een verstandelijke beperking. In de algemene bevolking zijn er bewijzen van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning effect heeft op de kwaliteit van bestaan. Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning reductie geeft van ziekenhuisopnamen en mogelijk toename in hospicegebruik. Eveneens is er bewijs van zeer lage kwaliteit dat meer cliënten kunnen overlijden in de door hen gewenste locatie.

Beschrijving van de studies

Systematische reviews

De search identificeerde vier systematische reviews die van toepassing waren voor de onderzoeksvraag. Omdat de onderzoeksvraag zich richt op palliatieve patiënten in het algemeen, maar de systematische reviews zich vaak richtten op een specifieke patiëntengroep, was het mogelijk meerdere systematische reviews te selecteren zonder dat er overlap optrad.
Kernick et al. [Kernick 2018] bestudeerden het effect van Advance Care Planning (ACP) in palliatieve patiënten met geavanceerd hartfalen op het reduceren van hospitalisatie. De onderzoekers vonden vier RCT's en vier observationele studies. ACP interventies liepen sterk uiteen tussen de geïncludeerde studies. De kwaliteit van de geïncludeerde studies was matig.

Lim et al. [Lim 2016] onderzochten het effect van ACP in palliatieve hemodialysepatiënten op zorgkeuzes, zorggebruik, patiënttevredenheid en belasting van de mantelzorger. De onderzoekers vonden twee RCT's met in totaal 516 patiënten. Beide RCT's rapporteerden enkel over kwaliteit van sterven.

Lin et al. [Lin 2019] bestudeerden het effect van ACP in kankerpatiënten. Er werden vooraf geen specifieke uitkomstmaten opgesteld. De onderzoekers vonden negen RCT's. In drie studies bestond de ACP interventie uit een geschreven document waarop de patiënt zijn voorkeur voor levensverlengende behandeling aangeeft. In de overige zes studies was de ACP interventie een dynamisch proces van discussie en besluitvorming.
Brinkman-Stoppelenburg et al. [Brinkman-Stoppelenburg 2014] bestudeerden het effect van ACP op zorggebruik, kwaliteit van leven en mantelzorger belasting in een breed scala patiënten. Er werden geen restricties opgelegd qua ziektebeeld. De onderzoekers vonden 113 studies, waaronder zes experimentele studies en 107 observationele studies. De ACP-interventie bestond in veel van deze studies uit een wilsverklaring van de patiënt. Zo bestond in 52 studies de interventie uit een niet-reanimeren verklaring, in 16 studies uit een wilsverklaring dat de patiënt niet in het ziekenhuis opgenomen wil worden (do-not-hospitalize order) en in 45 studies uit een algemene wilsverklaring. Slechts in 20 studies bestond ACP uit een meer complexe interventie.

RCT's

De search identificeerde aanvullend nog drie RCT's die niet in één van de door ons geïncludeerde systematische reviews zijn geïncludeerd. Zodoende zijn deze RCT's in deze analyse opgenomen:

Lyon et al. [Lyon 2014] randomiseerden 30 adolescenten met een diagnose van kanker naar ACP of gewone zorg met een ACP-brochure Deze studie is niet beschreven in de systematische review van Lin et al. [Lin 2019] omdat deze review zich beperkte tot studies onder volwassenen. In de studie van Lyon et al. bestond de interventie uit drie sessies, waarbij de patiënt wordt betrokken bij levenseindevragen door middel van een survey, wordt geïnterviewd en er wordt een wettelijk document opgesteld waarin patiënten hun wensen kunnen uiten met betrekking tot zorg in de laatste levensfase.

Johnson et al. [Johnson 2018] voerden een RCT uit waarin 208 kankerpatiënten en een betrokkene naar ACP of gewone zorg werden gerandomiseerd. Vanwege de geobserveerde uitkomstmaten sloot deze niet aan bij de systematische review van Lin et al. De ACP-interventie bestond uit een gestructureerde bijeenkomst van de patiënt, de betrokkene en de ACP-facilitator, waarin de medische behandeldoelen, geschikte behandelingen en de patiënt zijn prognose werden besproken.

De RCT van Duenk et al. [Duenk 2017] randomiseerden 228 patiënten met een acute exacerbatie van COPD naar een ACP-interventie of gewone zorg. De ACP-interventie bestond uit een eerste consult met een gespecialiseerd palliatief zorgteam, gevolgd door maandelijkse afspraken op de polikliniek gedurende één jaar. De onderzoekers keken of de interventie een effect heeft op de gerapporteerde kwaliteit van leven.

Observationele studies

De search identificeerde aanvullend nog twee observationele studies die niet aansloten bij de systematische reviews vanwege studiedesign, patiëntenpopulatie of gerapporteerde uitkomstmaten. Ze voldeden echter wel aan de selectiecriteria van deze analyse:
DeCourcey et al. [DeCourcey 2019] voerden een studie uit onder 107 ouders van overleden kinderen met chronische condities. De onderzoekers keken of een ACP interventie van invloed was op belasting van de mantelzorger.

Peltier et al. [Peltier 2017] evalueerden retrospectief het effect van implementatie van een ACP-initiatief (Honoring Choices Wisconsin) op zorggebruik en kwaliteit van sterven in een oncologisch centrum Van de 69 geïncludeerde patiënten kregen 24 patiënten de interventie.

Risk of bias

Alle studies, de systematische reviews, de RCT's en de observationele onderzoeken zijn onderzocht op het risico op bias. Hieronder zijn bondig de resultaten beschreven.
De review van Kernick et al. is van behoorlijke kwaliteit. Er is een goede beschrijving van de methodologie, welke degelijk is. Wel werd data-extractie slechts in 25% door twee onafhankelijke onderzoekers uitgevoerd.
De review van Lim et al. is van behoorlijke kwaliteit met een degelijke beschrijving van de methodologie [Lim 2016]. Het ontbrak alleen aan een duidelijk vooraf gerapporteerde studie-opzet.
De review van Lin et al. is van lage kwaliteit Studieselectie werd slechts door één onderzoeker uitgevoerd, heterogeniteit werd niet besproken en financiering niet gerapporteerd.
De review van Brinkman-Stoppelenburg et al. is van zeer lage kwaliteit. De zoekstrategie beperkte zich tot publicaties in het Engels gepubliceerd na het jaar 2000, de selectieprocedure was onduidelijk en redenen voor exclusie zijn niet gerapporteerd. Vanwege het grote aantal geïncludeerde studies werden niet alle studies in de review in detail beschreven.

De RCT van Lyon et al. heeft een matig risico op bias. Er was sprake van een goede randomisatiemethode en intention-to-treat analyse, maar blindering ontbrak. De RCT van Johnson et al. heeft een hoog risico op bias. Patiënten en onderzoekers waren niet geblindeerd, er vond geen intention-to-treat analyse plaats en bovendien was er een hoog risico op selectiebias. De RCT van Duenk et al. heeft een hoog risico op bias doordat het een cluster-gerandomiseerd onderzoek betrof en er geen blindering plaats vond. Patiënten in de interventiegroep hadden hogere dyspneu scores, woonden vaker alleen en hadden meer hartfalen.

Observationele studies hebben in opzet meer kans op bias dan gerandomiseerde studies. Door het ontbreken van randomisatie is er een grote kans dat prognostische factoren over beide groepen ongelijk verdeeld zijn. De observationele studie van DeCourcey et al. is van matige kwaliteit. In deze retrospectieve studie werd ACP retrospectief uitgevraagd onder ouders van overleden kinderen, waardoor er een hoog risico op recall bias is. De studie van Peltier et al. was een retrospectieve review van prospectief verzamelde observationele data en is van slechte kwaliteit. Het betrof een pilot trial met gelimiteerde vergelijkbare uitkomstgegevens en ongelijk verdeelde studiegroepen.

Beschrijving van de resultaten

Patiënttevredenheid

In de omvangrijke review van Brinkman-Stoppelenburg et al. werd patiënttevredenheid gegroepeerd met kwaliteit van zorg en kwaliteit van leven. Eén studie liet een afname van patiënttevredenheid zien in de ACP-groep, vijf studies een toename, één studie een gemengd resultaat en in 12 studies werd er geen verschil gevonden tussen de ACP interventie en gewone zorg. Johnson et al.

vonden in hun RCT onder 208 kankerpatiënten geen verschil in patiënttevredenheid en geen verschil in tevredenheid van de mantelzorger.

Kwaliteit van leven

Kwaliteit van leven wordt door de verschillende studies op veel verschillende manieren geëvalueerd. Naast vragenlijsten voor evaluatie van kwaliteit van leven zijn er ook vragenlijsten afgenomen met een focus op de symptomatologie van de specifieke ziekte en vragenlijsten voor het meten van angst en depressie.

Kwaliteit van leven vragenlijsten

Kernick et al. vonden met hun review meerdere studies die een verbetering in kwaliteit van leven rapporteerden in de ACP group [Kernick 2018]. Zo vond de studie van Brännström et al. een betere kwaliteit van leven somscore in de interventie groep (49,5 versus 61,3, p=0,04) en vond Wong et al. een verbetering in de McGill kwaliteit van leven score (6,16 vs 7,37, p<0,01) [Brännström 2014, Wong 2016]. Lyon et al. vonden geen significant verschil in kwaliteit van leven gemeten met de Pediatric Quality of Life Inventory 4,0 onder adolescenten met kanker (associatie 3,1, p=0,61) [Lyon 2014]. In de studie van Duenk et al. werd geen verschil gevonden in kwaliteit van leven, gemeten met de McGill Quality of Life questionnaire.

Symptoom vragenlijsten

In drie RCT's in de review van Kernick et al. verbeterden patiënt-gerapporteerde vragenlijstscores. Rogers et al. vonden een verbeterde Kansas City Cardiomyopathie score in de ACP-groep (9,49; 95%BI 0,94 tot 18,05, p=0.03) en verbeterde depressie (-1,94, p=0,02) en angst scores (-1,83, p=0,048); Wong et al. vond een verbetering in de Edmonton Symptom Assessment Scale somscore (73% vs 41,4% verbetering, p<0,05) en de Chronic Heart Failure Questionnaire scores (4,89 vs 5,82, p<0.01); en Brännström et al. lieten zien dat 36% van de patiënten in de ACP groep verbeterden in NYHA classificatie ten opzichte van 9% in de controlegroep (p=0,015). Duenk et al. vonden geen significante verschillen in de St George Respiratory Questionnaire (SGRQ) score bij 3, 6, 9 en 12 maanden follow-up tussen beide groepen. Er was alleen een significant verschil in de verschilscore op de impact subschaal bij 6 maanden (-5,73 vs. 0,86, p=0,04) in het voordeel van de interventiegroep. Er was geen verschil in symptomen van angst of depressie tussen beide groepen. De studies in de review van Lin et al. lieten geen verschillen zien in patiënt-gerapporteerde symptomen van angst of depressie [Lin 2019]. Brinkman-Stoppelenburg rapporteerde dat vijf studies een afname toonden in symptomatologie van patiënten en mantelzorgers, één studie een gemengd resultaat vond en zeven studies geen verschil vonden tussen ACP- en controlegroepen [Brinkman-Stoppelenburg 2014]. En ook onder adolescenten werd, in de studie van Lyon et al., geen verschil in symptomen van angst of depressie gevonden.

Kwaliteit van leven van mantelzorger

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Belasting van de patiënt (in tijd en ervaring)

In de gevonden studies werd patiëntbelasting voornamelijk gedefinieerd als zorggebruik, zoals heropname in het ziekenhuis en toegenomen opnamedagen.
Kernick et al. vonden twee RCT's waarbij er een afname was in ziekenhuisopname in de ACP-groep: Brännström et al. vond een gemiddelde heropname van 0,42 in de ACP-groep en van 1,47 in de controlegroep (p<0,09) en Wong et al. vonden een gereduceerde risk ratio voor heropname van 0,44 (p<0,01). Denvir et al. rapporteerden een afname in het aantal ziekenhuisnachten (8,6 vs. 11,8, p=0,01). Brinkman et al. vonden in totaal 21 studies waarbij het aantal ziekenhuisnachten was afgenomen in de ACP-groep, vijf studies waar dit was toegenomen, een studie met gecombineerd resultaat en acht studies waarin geen verschil werd gevonden. De studie van Duenk et al. vond geen verschil in heropname.

Drie van de door Kernick geïncludeerde studies vonden een afname in hospice gebruik in de ACP-groep. Daarentegen vonden Brinkman et al. in totaal 18 studies die een toename in hospice gebruik lieten zien in de ACP-groep en geen studies waar een afname werd gevonden. Dit wordt echter vaak als positief beschouwd. Peltier et al. vonden in hun RCT geen verschil in risico voor hospice opname (74,4% vs 79,2%; p=0,66). De interventie van Duenk et al. had geen effect op het aantal heropnames gedurende 12 maanden follow-up.

Belasting van de mantelzorger (in tijd en ervaring)

Lyon et al. evalueerden angstsymptomen in mantelzorgers en vonden dat angstsymptomen in de controlegroep afnamen (associatie -1,2, p=0,023) maar toenamen in de ACP-groep (associatie 0,8). In de RCT van Johnson et al. werd geen verschil aangetroffen tussen beide groepen met betrekking tot stress, angst en fysiek welzijn van de mantelzorger, zowel voor als na de dood van de patiënt. Daarentegen was er een grotere verbetering in mentaal welzijn van de mantelzorger over de tijd in de controlegroep (gemiddeld verschil -7,0; 95%BI -12,0 tot -2,0; p<0.01). DeCourcey et al. vonden in hun survey dat ouders van overleden kinderen in de ACP-groep een toegenomen voorbereidheid bezaten voor de laatste twee levensdagen van hun kind (gecorrigeerde OR 3,78; 95%BI 1,33 tot 10,77) en een toegenomen vermogen om de sterflocatie van hun kind te plannen (gecorrigeerde OR 2,93; 95%BI 1,06 tot 8,07). Er was geen verschil tussen beide groepen op de uitkomst 'spijt van genomen beslissingen' (gecorrigeerd OR 0,52; 95%BI 0,19 tot 1,41).

Belasting van de zorgverlener (in tijd en ervaring)

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Kosten

Voor deze uitkomst werden geen studies gevonden.

Kwaliteit van sterven

Kernick et al. vonden twee studies die kwaliteit van sterven rapporteerden. Beiden vonden een toename aan sterfte in de gewenste locatie en sterfte buiten het ziekenhuis vergeleken met baseline schattingen. Ook Lim et al. vonden een hogere overeenstemming tussen patiëntvoorkeur en levenseinde zorg in de ACP-groep [Lim 2016]. In de review van Brinkman-Stoppelenburg werden drie studies gevonden die een toename in nakoming van patiëntvoorkeuren met betrekking tot het levenseinde rapporteerden in de ACP-groep en drie studies die geen verschil konden aantonen. In de RCT van Johnson et al. was overeenstemming tussen gedocumenteerde voorkeur en sterflocatie hoger in de ACP-groep (49% vs. 26%, p<0,01). Peltier et al. vonden geen verschil in risico voor sterfte in een hospice (53,5% vs. 70,8%, p=0,37).

Conclusies

Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning geen effect heeft op patiënttevredenheid in vergelijking met gewone zorg.
Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning mogelijk een gunstig effect heeft op de kwaliteit van bestaan en gerapporteerde mentale en fysieke symptomen in vergelijking met gewone zorg.
Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning een reductie geeft in belasting van de cliënten, uitgedrukt in een reductie in ziekenhuis(her)opnames, reductie in het aantal nachten in het ziekenhuis en een mogelijke toename in hospicegebruik.
Zeer laag	Er is bewijs van zeer lage kwaliteit dat proactieve zorgplanning een gunstig effect heeft op kwaliteit van sterven door een toename in sterfte in de door cliënten gewenste locatie.

Overwegingen

In een systematic review [Voss 2017] over proactieve zorgplanning (ACP) bij volwassen mensen met een verstandelijke beperking werd weinig literatuur gevonden; effectstudies ontbraken. In de literatuur die ging over proactieve zorgplanning bij mensen met een verstandelijke beperking werden enkele elementen benoemd, zoals beslissingen rond het levenseinde of organisatie van palliatieve zorg.

Bij het dossieronderzoek [Voss 2019], uitgevoerd zowel na overlijden als in de palliatieve fase en aangevuld door interviews, bleek dat er pas laat over palliatieve zorg werd gesproken. Als reden werd aangevoerd dat de behoefte aan palliatieve zorg vaak niet goed onderkend wordt door het gebrek aan communicatieve vaardigheden bij cliënten. In de meeste dossiers werden er wel afspraken gemaakt over medische beslissingen rond het levenseinde, zoals niet reanimeren. Zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers gaven aan dat cliënten niet betrokken konden worden bij de beslissingen, omdat ze deze niet begrijpen.

Uit diepte-interviews [Voss 2019b] onder mensen met een verstandelijke beperking, zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers bleken drie thema's belangrijk. Het eerste was zorg op maat. Er bleek niet één proces voor proactieve zorgplanning te zijn, maar belangrijk was om aan te sluiten bij de specifieke zorg voor cliënten zeker als er beperkte communicatiemogelijkheden waren. Als tweede werd het heel belangrijk gevonden om samen te beslissen en elkaar te vertrouwen. Als derde bleek tijd nemen voor elkaar in de palliatieve fase erg belangrijk te zijn. Onderdeel hiervan was voorbereiden en vooruitdenken.

Cliëntenperspectief

In de praktijk blijkt dat naasten/vertegenwoordigers het nuttig vinden om over dit thema te kunnen nadenken en ook om iets vast te leggen over toekomstige zorg. Naasten/vertegenwoordigers nemen heel veel beslissingen voor degenen die ze vertegenwoordigen en voelen zich zeer verantwoordelijk. Het proactieve zorgplanning-proces kan steunend zijn. Het vastleggen van afspraken blijkt in de praktijk ook te helpen in acute situaties. Er moet dan weliswaar opnieuw nagedacht worden. Eerder gemaakte afspraken kunnen steunend zijn, maar moeten opnieuw besproken worden. Uit eerder onderzoek blijkt dat mensen met een lichte verstandelijke beperking geïnformeerd willen worden over hun gezondheid en willen dat er naar hun wensen en voorkeuren geluisterd wordt [Bekkema 2016, Tuffrey 2006].

Professioneel perspectief

Het behoort tot het professioneel handelen van artsen om het thema proactieve zorgplanning ter sprake te brengen. Naasten/vertegenwoordigers geven aan dat ze graag hebben dat artsen over dit onderwerp beginnen. Naasten /vertegenwoordigers hebben soms het gevoel dat ze tekortschieten ten opzichte van degene die ze vertegenwoordigen als ze zelf het onderwerp ter sprake moeten brengen. Het lijkt of ze niet genoeg van hen houden.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Proactieve zorgplanning is haalbaar en is in principe gebaseerd op goed luisteren en interesse in het standpunten van anderen. Vertrouwd zijn met elkaar helpt [Voss 2019b].

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Indien de gesprekspartners ruimte geven aan andere meningen, zijn er in principe geen nadelige effecten.

Referenties

Bekkema, N., et al., Perspectives of people with mild intellectual disabilities on care relationships at the end of life: A group interview study. Palliative Medicine, 2016. 30(7): p. 625-33.

Brännström M, Boman K. Effects of person-centred and integrated chronic heart failure and palliative home care. PREFER: A randomized controlled study. Eur J Heart Fail [Internet]. 2014 Oct 1 [cited 2020 Feb 25];16(10):1142–51. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25159126

Brinkman-Stoppelenburg A, Rietjens JAC, Van Der Heide A. The effects of advance care planning on end-of-life care: A systematic review. Vol. 28, Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd; 2014. p. 1000–25.

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 [Internet]. 2019 Jan 1 [cited 2020 Feb 25];47(1):101–8. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30303834

Denvir MA, Cudmore S, Highet G, Robertson S, Donald L, Stephen J, et al. Phase 2 Randomised Controlled Trial and Feasibility Study of Future Care Planning in Patients with Advanced Heart Disease. Sci Rep [Internet]. 2016 Apr 19 [cited 2020 Feb 25];6:24619. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27090299

Duenk RG, Verhagen C, Bronkhorst EM, Van Mierlo PJWB, Broeders MEAC, Collard SM, et al. Proactive palliative care for patients with COPD (PROLONG): A pragmatic cluster controlled trial. Int J COPD. 2017 Sep 28;12:2795–806.

Johnson M, Nunn A, Hawkes T, Stockdale S, Daley A. Planning for end-of-life care in heart failure: Experience of two integrated cardiology-palliative care teams. Br J Cardiol. 2012 Apr;19(2):71–5.

Johnson SB, Butow PN, Bell ML, Detering K, Clayton JM, Silvester W, et al. A randomised controlled trial of an advance care planning intervention for patients with incurable cancer. Br J Cancer [Internet]. 2018 Nov 13 [cited 2020 Feb 25];119(10):1182–90. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30369600

Kernick LA, Hogg KJ, Millerick Y, Murtagh FEM, Djahit A, Johnson M. Does advance care planning in addition to usual care reduce hospitalisation for patients with advanced heart failure: A systematic review and narrative synthesis [Internet]. Vol. 32, Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd; 2018 [cited 2020 Feb 25]. p. 1539–51. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30234421

Kirchhoff KT, Hammes BJ, Kehl KA, Briggs LA, Brown RL. Effect of a disease-specific advance care planning intervention on end-of-life care. J Am Geriatr Soc [Internet]. 2012 May [cited 2020 Feb 25];60(5):946–50. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22458336

Lim CED, Ng RWC, Cheng NCL, Cigolini M, Kwok C, Brennan F. Advance care planning for haemodialysis patients. Vol. 2016, Cochrane Database of Systematic Reviews. John Wiley and Sons Ltd; 2016.

Lin CP, Evans CJ, Koffman J, Armes J, Murtagh FEM, Harding R. The conceptual models and mechanisms of action that underpin advance care planning for cancer patients: A systematic review of randomised controlled trials [Internet]. Vol. 33, Palliative Medicine. SAGE Publications Ltd; 2019 [cited 2020 Feb 25]. p. 5–23. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30362897

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 Heal [Internet]. 2014 Jun [cited 2020 Feb 25];54(6):710–7. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24411819

Peltier WL, Gani F, Blissitt J, Walczak K, Opper K, Derse AR, et al. Initial Experience with "honoring Choices Wisconsin": Implementation of an Advance Care Planning Pilot in a Tertiary Care Setting. J Palliat Med. 2017 Sep 1;20(9):998–1003.

Perry E, Swartz J, Brown S, Smith D, Kelly G, Swartz R. Peer mentoring: A culturally sensitive approach to end-of-life planning for long-term dialysis patients. Am J Kidney Dis. 2005 Jul;46(1):111–9.

Rogers JG, Patel CB, Mentz RJ, Granger BB, Steinhauser KE, Fiuzat M, et al. Palliative Care in Heart Failure: The PAL-HF Randomized, Controlled Clinical Trial. J Am Coll Cardiol [Internet]. 2017 Jul 18 [cited 2020 Feb 25];70(3):331–41. Available from: http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/28705314

Tuffrey-Wijne, I., et al., People with intellectual disabilities and their need for cancer information. Eur J Oncol Nurs, 2006, 10(2): p.106-16.

Voss, H., Vogel, A., Wagemans, A.M.A., Francke, A.L., Metsemakers, J.F.M., Courtens, A.M., Veer, A.J.E. de. Advance care planning in palliative care for people with intellectual disabilities: a systematic review. Journal of Pain and Symptom Management: 2017, 54(6), 938-960.

Voss, H., Vogel, A., Wagemans, A.M.A., Francke, A.L., Metsemakers, J.F.M., Courtens, A.M., Veer, A.J.E. de. Advance care planning in the palliative phase of people with intellectual disabilities: analysis of medical files and interviews. J Intellect Disabil Res. 2019 Oct;63(10):1262-1272.

Voss, H., Vogel, A., Wagemans, A.M.A., Francke, A.L., Metsemakers, J.F.M., Courtens, A.M.C., Veer, A.J.E. de. What is important for advance care planning in the palliative phase of people with intellectual disabilities? A multi-perspective interview study. Journal of Applied Research in Intellectual Disabilities: 2019.

Wong FKY, Ng AYM, Lee PH, Lam PT, Ng JSC, Ng NHY, et al. Effects of a transitional palliative care model on patients with end-stage heart failure: A randomised controlled trial. Heart. 2016 Jul 15;102(14):1100–8.

Individueel zorgplan

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Wat moet worden vastgelegd in het individueel zorgplan ten behoeve van de palliatieve zorg?

Welke inbreng hebben de cliënt en diens naasten/vertegenwoordigers in het vaststellen en uitvoeren van het individueel zorgplan in de palliatieve fase?

Hoe kan ervoor worden gezorgd dat de besprekingsfrequentie van het zorgplan gelijke tred houdt met de dynamiek in het palliatieve proces?

Waar kunnen gemaakte afspraken het best worden vastgelegd zodat deze voor alle betrokkenen op de gewenste momenten toegankelijk zijn?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Zorgorganisaties zorgen dat hun individuele zorgplannen zo ingericht zijn, dat doelen conform het kwaliteitskader palliatieve zorg kunnen worden geformuleerd en bijgesteld.
- Bij het opstellen van het individueel zorgplan in de palliatieve fase staat het proces van gezamenlijke besluitvorming en van proactieve zorgplanning met de cliënt, diens vertegenwoordigers en de betrokken zorgverleners centraal en wordt voldaan aan de criteria zorgplan van het kwaliteitskader palliatieve zorg, waarbij ook de frequentie van evaluaties wordt opgenomen.
- De cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers hebben actieve inbreng in de totstandkoming van het individueel zorgplan en dienen de in het plan vastgelegde doelen en afspraken te kunnen onderschrijven.
- Indien er voor het begin van de palliatieve fase al gebruik wordt gemaakt van een integraal zorgplan, worden bestaande doelen zo nodig bijgesteld en de doelen en acties die gerelateerd zijn aan de palliatieve zorg aan het individueel zorgplan toegevoegd. Het advies is om de doelen in palliatieve zorg vanuit de fysieke, psychische, sociale en spirituele dimensies van palliatieve zorg in de individuele zorgplannen die in de gehandicaptenzorg veelal geordend zijn volgens de acht dimensies van kwaliteit van bestaan [Schalock en Verdugo, 2002] onder te brengen bij respectievelijk lichamelijk welbevinden, emotioneel welbevinden, sociale inclusie/interpersoonlijke relaties en zelfbepaling.
- De regie over het individueel zorgplan wordt in de palliatieve fase door dezelfde personen uitgevoerd als daarvoor, tenzij door de veranderende ondersteuningsbehoeften van de cliënt de competenties die nodig zijn om de regiefunctie te vervullen sterk veranderd zijn.
- Het individueel zorgplan is niet alleen een weerslag van de actualiteit en de coördinatie van zorg, maar geeft ook afspraken weer in het kader van proactieve zorgplanning.
- Voor coördinatie van zorg worden in het individueel zorgplan de hoofdbehandelaar, centrale zorgverleners en overige zorgverleners, mantelzorgers en vrijwilligers benoemd. Daarbij worden hun rollen, taken en verantwoordelijkheden vastgelegd.
- In de context van proactieve zorgplanning worden afspraken vastgelegd over het omgaan met:
    - wensen en behoeften ten aanzien van ondersteuning,
    - levensbeschouwing en culturele achtergrond,
    - (niet-)behandelafspraken,
    - ziekenhuisopnames,
    - gewenste plaats van ondersteuning en sterven,
    - wie tijdens de stervensfase aanwezig zijn
    - crisissituaties (onder andere massale bloeding, acute verstikking, refractaire symptomen),
    - wilsverklaringen,
    - wettelijke vertegenwoordiging in de situatie van (acute) verslechtering en wilsonbekwaamheid,

    - levenseindebeslissingen (onder meer vochttoediening, voeding, antibiotica, reanimatie, uitzetten ICD, palliatieve sedatie, euthanasie, orgaandonatie, bewust stoppen met eten en drinken),
    - nazorg.
- In het individueel zorgplan worden op de dimensies van kwaliteit van bestaan de waarden, wensen en behoeften van de cliënt vastgelegd en gekoppeld aan nog te behalen doelen.
- In het individueel zorgplan worden op de dimensies van kwaliteit van bestaan actuele en te verwachten problemen, te nemen acties en geplande evaluatiemomenten vastgelegd en door de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers geaccordeerd. Naar aanleiding van een evaluatie kan het individueel zorgplan worden herzien of bijgesteld.
- In het individueel zorgplan is plaats ingeruimd voor de sociale en praktische gevolgen van het ziekzijn en het naderend sterven, bijvoorbeeld door de financiële consequenties, verzekeringen, notariële en juridische aspecten, positie van naasten, orgaandonatie en het regelen van de uitvaart (dit kan ook als bijlage aan het zorgplan worden toegevoegd).
- In het individueel zorgplan wordt vastgelegd wat de cliënt zelf wil uitvoeren, door zijn naasten/vertegenwoordigers uitgevoerd wordt, door zorgverleners of vrijwilligers uitgevoerd wordt.
- Om het individuele zorgplan actueel te houden, vindt frequent overleg plaats tussen tenminste de persoonlijk begeleider van de cliënt, gedragsdeskundigen, behandelend artsen en/of betrokken verpleegkundig specialisten en de cliënt/naasten/vertegenwoordigers om het verloop van het palliatieve proces te volgen en tijdig te signaleren dat de eerder gemaakte afspraken niet meer afgestemd zijn op de actuele situatie van de cliënt. Op indicatie sluiten paramedici of andere betrokkenen aan.
- In overleg met de cliënt, en in lijn met de privacywetgeving, wordt vastgelegd voor welke naasten/vertegenwoordigers, zorgverleners en vrijwilligers het individueel zorgplan toegankelijk is.
- Het individueel zorgplan is bij voorkeur elektronisch voor alle betrokkenen beschikbaar. Zo niet, dan is een papieren exemplaar aanwezig bij de cliënt met in acht name van de hierboven beschreven bepaling over privacy.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Een individueel zorgplan (ook wel ondersteuningsplan genoemd) is een document waarin afspraken over de ondersteuning die cliënten ontvangen zijn vastgelegd. Deze afspraken zijn gebaseerd op de individuele waarden, wensen en behoeften van de betreffende cliënt. De afspraken in deze individuele zorgplannen worden in gezamenlijk overleg tussen cliënt en/of (wettelijk) vertegenwoordigers en de zorgverleners gemaakt en worden door beide partijen voor akkoord ondertekend. In het individuele plan staan de wensen en behoeften van de cliënt centraal. De doelen en acties die in het plan geformuleerd worden, zijn erop gericht de door de cliënt gewenste kwaliteit van bestaan, rekening houdend met diens constitutie, zoveel als mogelijk te realiseren.
Het individueel zorgplan wordt minimaal tweemaal per jaar geëvalueerd en desgewenst bijgesteld. De frequentie hiervan wordt mede bepaald door de snelheid waarin de constitutie van de cliënt verandert [Volledige handreiking bij ondersteuningsplannen, VGN 2015].

Voor het beantwoorden van de uitgangsvragen is gebruik gemaakt van artikelen en rapporten. Er is geen sterk wetenschappelijk bewijs voor de beantwoording van de uitgangsvragen. De gebruikte rapporten hebben allen gebruik gemaakt van wetenschappelijke kennis, maar zijn vooral practice en consensus-based. In deze rapporten is kennis gebruikt van experts en direct betrokkenen. Informatie uit de rapporten is aangevuld met eigen ervaringskennis.
Veel informatie is gehaald uit het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief, 2017].

Uitgangsvraag: Wat moet worden vastgelegd in het individueel zorgplan ten behoeve

van de palliatieve zorg?

Voor de meeste cliënten met een verstandelijke beperking is al een individueel zorgplan beschikbaar dat leidend is voor de dagelijkse ondersteuning. In de Wlz (Wet langdurige zorg) is dit verplicht en wordt uitgegaan van halfjaarlijkse evaluatie en bijstelling. Dit geldt niet alleen voor cliënten die ZIN (zorg in natura) krijgen, maar ook voor cliënten waar de ondersteuning gefinancierd wordt met PGB (persoonsgebonden budget) dient een individueel zorgplan aanwezig te zijn. Een individueel zorgplan is een weergave van de afspraken tussen cliënt en zorgaanbieder over de doelen van ondersteuning en de wijze waarop getracht wordt deze te bereiken [VGN handreiking 2015]. Het is gericht op het ondersteunen van de cliënt om zijn kwaliteit van bestaan zo goed mogelijk te laten zijn en zoveel als mogelijk rekening te houden met diens wensen. Een behandelplan kan eventueel als bijlage bij een zorgplan worden toegevoegd. Op basis van artikel 8.1.1 van de Wlz moeten in elk geval de volgende afspraken die met de cliënten en/of naasten/vertegenwoordigers gemaakt zijn, worden vastgelegd:

- de doelen die met betrekking tot de zorgverlening voor een bepaalde periode worden gesteld en de wijze waarop de zorgaanbieder en de cliënten de gestelde doelen trachten te bereiken,
- de zorgverleners die voor de diverse onderdelen van de zorgverlening verantwoordelijk zijn, de wijze waarop afstemming tussen die zorgverleners plaatsvindt en wie de cliënten op die afstemming kan aanspreken,
- de wijze waarop de cliënten hun leven wensen in te richten en de ondersteuning die de cliënten daarbij van de zorgaanbieder zullen ontvangen,
- de frequentie waarmee en de omstandigheden waaronder een en ander met de cliënten zal worden geëvalueerd en geactualiseerd.

De inhoud van het individueel zorgplan is gericht op het zo veel mogelijk aansluiten bij de wensen en behoeften van de cliënt in het perspectief van de voor de cliënt gewenste kwaliteit van bestaan. De belangrijke aspecten van kwaliteit van bestaan worden in het zorgplan beschreven volgens de acht dimensies van kwaliteit van bestaan [Schalock en Verdugo, 2002]:

1. emotioneel, lichamelijk, materieel welbevinden (welbevinden),
2. zelfbepaling en persoonlijke ontwikkeling (autonomie),
3. interpersoonlijke relaties, sociale inclusie, rechten (sociale participatie).

Het zorgplan in de palliatieve fase

Als er sprake is van de start van de palliatieve fase is het belangrijk dat de doelen die in het bestaande plan geformuleerd zijn zo nodig geherformuleerd worden in het perspectief van een optimale kwaliteit van bestaan in de palliatieve fase.

Het individueel zorgplan is het middel om de cliënt, diens naasten/vertegenwoordigers, zorgverleners en vrijwilligers op één lijn te houden en de gemaakte afspraken eenduidig en toegankelijk bij elkaar te hebben, ook in de nachten, weekeinden, bij crisissituaties en in de stervensfase (Kwaliteitskader palliatieve zorg REF).

Criteria voor het zorgplan in de palliatieve fase, zoals gedefinieerd in het kwaliteitskader palliatieve zorg:

- Bij het opstellen van het individuele zorgplan staan het proces van gezamenlijke besluitvorming en van proactieve zorgplanning – met de cliënt, diens naasten/vertegenwoordigers en hoofdbehandelaar – centraal vastgelegd,
- Het individueel zorgplan wordt beheerd door de centrale zorgverlener (in de gehandicaptenzorg de persoonlijk begeleider, in de thuissituatie kan dat zowel de ouder/vertegenwoordiger als een ambulant persoonlijk begeleider zijn) in de context van aanspreekpunt voor de cliënt en van coördinatie en continuïteit van de zorgverlening,
- Het individueel zorgplan is niet alleen een weerslag van de actualiteit en de coördinatie van zorg, maar geeft ook afspraken weer in het kader van proactieve zorgplanning,
- Voor coördinatie van zorg worden in het individueel zorgplan de hoofdbehandelaar, centrale zorgverleners en overige zorgverleners, mantelzorgers en vrijwilligers benoemd. Daarbij worden hun rollen, taken en verantwoordelijkheden vastgelegd,
- In de context van proactieve zorgplanning worden afspraken vastgelegd over het omgaan met:
    - wensen en behoeften ten aanzien van zorg,
    - levensbeschouwing en culturele achtergrond,
    - (niet-)behandelafspraken,
    - ziekenhuisopnames,
    - gewenste plaats van ondersteuning en sterven,

    - wie tijdens de stervensfase aanwezig zijn,
    - crisissituaties (onder andere massale bloeding, acute verstikking, refractaire symptomen),
    - wilsverklaringen,
    - wettelijke vertegenwoordiging in de situatie van (acute) verslechtering en wilsonbekwaamheid,
    - levenseindebeslissingen (onder meer vochttoediening, voeding, antibiotica, reanimatie, uitzetten ICD, palliatieve sedatie, euthanasie, orgaandonatie, bewust stoppen met eten en drinken),
    - nazorg voor naasten/vertegenwoordigers.
- In het individueel zorgplan worden op de vier dimensies van palliatieve zorg (fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel) de waarden, wensen en behoeften van de cliënt vastgelegd en gekoppeld aan nog te behalen doelen,
- In het individueel zorgplan worden op de vier dimensies actuele en te verwachten problemen, te nemen acties en geplande evaluatiemomenten vastgelegd en door de cliënt(vertegenwoordiger) geaccordeerd. Naar aanleiding van een evaluatie kan het individueel zorgplan worden herzien of bijgesteld,
- In het individueel zorgplan is plaats ingeruimd voor de sociale en praktische gevolgen van het ziekzijn en het naderend sterven, bijvoorbeeld voor de financiële consequenties, verzekeringen, notariële en juridische aspecten, positie van naasten, orgaandonatie en het regelen van de uitvaart (Dit kan eventueel ook als bijlage aan het zorgplan worden toegevoegd.),
- Om de eigen regie van de cliënt te bevorderen wordt, in lijn met de gemaakte afspraken, in het individueel zorgplan vastgelegd wat:
    - de cliënt zelf wil uitvoeren;
    - door zijn naasten/vertegenwoordigers uitgevoerd wordt;
    - door zorgverleners uitgevoerd wordt;
    - door vrijwilligers uitgevoerd wordt.
- In overleg met de cliënt, en in lijn met privacywetgeving, wordt vastgelegd voor welke naasten, zorgverleners en vrijwilligers het individueel zorgplan toegankelijk is,
- Het individueel zorgplan is bij voorkeur elektronisch voor alle betrokkenen beschikbaar. Zo niet, dan is een papieren exemplaar aanwezig bij de cliënt.

De vier dimensies van palliatieve zorg (fysiek, psychisch, sociaal en spiritueel) sluiten goed aan bij de acht dimensies van kwaliteit van bestaan [Schalock en Verdugo, 2002] waarop de zorgplannen in de gehandicaptenzorg gebaseerd zijn. Voor een praktische uitvoering van opstellen van doelen op de vier dimensies van palliatieve zorg, stellen we voor om de doelen in palliatieve zorg vanuit de fysieke, psychische, sociale en spirituele dimensies in de bestaande ondersteuningsplannen in de gehandicaptenzorg onder te brengen bij respectievelijk lichamelijk welbevinden, emotioneel welbevinden, sociale inclusie/interpersoonlijke relaties en zelfbepaling.

Uitgangsvraag: Welke inbreng hebben de cliënt en diens naasten/vertegenwoordigers in het vaststellen en uitvoeren van het individueel zorgplan in de palliatieve fase?

Het individueel zorgplan is een middel om de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers regie te geven over het leven en de ondersteuning die nodig is voor een zo hoog mogelijke kwaliteit van bestaan.
Het zorgplan wordt vastgesteld in een gezamenlijke bespreking waarbij naast de cliënt en naasten/vertegenwoordigers in elk geval de eerstverantwoordelijke begeleider, vaak ook een gedragsdeskundige en op indicatie ook een Arts VG) of paramedici aanwezig zijn.

In de Wet Langdurige Zorg wordt in Artikel 8.1.1 lid 3 in het hoofdstuk Zeggenschap over het leven opgemerkt:
“Voorafgaand aan de bespreking kan de cliënt of zijn vertegenwoordiger de zorgaanbieder een persoonlijk plan overhandigen waarin hij ingaat op de onderwerpen, genoemd in het eerste lid, en op onderwerpen in een algemene maatregel van bestuur als bedoeld in het tweede lid. De zorgaanbieder brengt de cliënt of zijn vertegenwoordiger van deze mogelijkheid op de hoogte en stelt hem gedurende zeven dagen daaropvolgend in de gelegenheid het plan te overhandigen.”

Naast de door het kwaliteitskader palliatieve zorg beschreven rol van de (wettelijk) vertegenwoordiger, wordt ook in artikel 8.1.1 lid 4 van de WLZ gesteld dat de zorgaanbieder een weloverwogen wens van de cliënt met betrekking tot de wijze waarop deze het leven wenst in te richten moet respecteren, tenzij dit in redelijkheid niet van hem kan worden gevergd.
Conform deze bepalingen in de wet heeft de cliënt(-vertegenwoordiger) dus een grote inbreng in de doelen in het zorgplan en hoe deze doelen gerealiseerd worden, de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers moeten uiteindelijk ook het plan ondertekenen voor

akkoord.

Uitgangsvraag: Hoe kan ervoor worden gezorgd dat de besprekingsfrequentie van het zorgplan gelijke tred houdt met de dynamiek in het palliatieve proces?

In de Wlz is in artikel 8.1.1 lid 6 is vastgelegd dat de cliënt er recht op heeft dat er ten minste tweemaal per jaar een gezamenlijke bespreking is om het individueel zorgplan de evalueren en zo nodig te actualiseren. Deze termijn van ongeveer 6 maanden tussen de besprekingen is gebaseerd op het feit dat in de langdurige zorg de dynamiek in de ontwikkeling van zorgbehoeften beperkt is. Wanneer de cliënt in de palliatieve fase is, zal de dynamiek veel sterker zijn en wordt de frequentie waarin de afspraken in het plan geëvalueerd en geactualiseerd moeten worden hoger.

In het kader van de advance care planning kan al een aantal sleutelmomenten geformuleerd worden wanneer het belangrijk is om een gezamenlijk gesprek te plannen met de cliënt en naasten/vertegenwoordigers en de betrokken disciplines om de afspraken voor de komende periode te actualiseren en te verwerken in het individuele zorgplan.

Verder lijkt het zinvol dat de persoonlijk begeleider en de betrokken artsen of verpleegkundig specialisten wekelijks afstemmen over hoe het gaat en hierover ook contact hebben met de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers. Als deze afstemming daar aanleiding toe geeft kan een gezamenlijk gesprek georganiseerd worden om de afspraken te actualiseren.

Uitgangsvraag: Waar kunnen gemaakte afspraken het best worden vastgelegd zodat deze voor alle betrokkenen op de gewenste momenten toegankelijk zijn?

Bij vrijwel alle zorgaanbieders zijn de zorgdossiers inmiddels geautomatiseerd en vaak ook toegankelijk voor de disciplines die werkzaam zijn bij de zorgaanbieders en voor de cliënten en naasten/vertegenwoordigers. Probleem is wel dat er geen geautomatiseerde gegevensuitwisseling mogelijk is tussen het zorgdossier bij de zorgaanbieder en de dossiers bij externe behandelaren, zoals huisartsen en paramedisch behandelaren.

In het kader van een convenant met betrekking tot de medisch generalistische zorg voor mensen met een verstandelijke beperking die verblijven in Wlz-zorgvoorzieningen zijn afspraken gemaakt over de deskundigheid van begeleiders die een cliënt vergezellen bij consulten met de huisartsen. Deze begeleiders worden geacht de noodzakelijke informatie aan de huisartsen te kunnen geven en terug te koppelen naar collega's en voor rapportage in het zorgdossier te zorgen.

Samenvatting/conclusie

- Uitgangspunt is dat er voor iedere cliënt een dynamisch, individueel zorgplan is, waarin doelen en acties worden vastgelegd conform de criteria van het kwaliteitskader palliatieve zorg aansluitend bij de wensen van de cliënt(-vertegenwoordiger).
- Het persoonlijk plan individueel zorgplan is niet alleen om de afspraken vast te leggen en daarmee de eigen regie van de cliënt te borgen, maar het dient ook ter ondersteuning van de communicatie tussen cliënt en zorgverleners en tussen zorgverleners onderling.
- Het individueel zorgplan wordt geëvalueerd en geactualiseerd op geleide van het tempo waarin de zorgbehoeften van de cliënt veranderen en gerelateerd aan sleutelmomenten in de advance care planning.
- Voor cliënten met een verstandelijke beperking is het van groot belang dat er duidelijk herkenbare zorgteams rondom hen en hun naasten/vertegenwoordigers staan, met duidelijkheid omtrent wie coördinerend zorgverleners zijn. Deze centrale zorgverleners coördineren de communicatie tussen de onderlinge zorgverleners, zorgen voor continuïteit van de ondersteuning door middel van de bewaking van individuele zorgplannen. Vanuit individuele zorgplannen kan gezorgd worden voor optimale coördinatie en continuïteit van de palliatieve zorg.
- Het individueel zorgplan is geen behandelplan, maar doelen voortkomend uit het behandelplan kunnen daarin zijn opgenomen. De coördinerend zorgverleners stemmen daarom regelmatig af met de cliënt(vertegenwoordigers) en (hoofd)behandelaren om de doelen voortkomend uit de multidisciplinaire, transmurale behandeling te verwerken in het zorgplan.

Cliëntperspectief

Het zorgplan gaat uit van de normen en waarden van de cliënt en diens wensen met betrekking tot kwaliteit van bestaan. Door de

doelen en afspraken die in het plan beschreven worden daarop te enten, heeft de cliënt zoveel als mogelijk de regie over zijn eigen leven.

Perspectief van de zorgverleners

Voor alle betrokken zorgverleners geeft het zorgplan houvast voor en richting aan de ondersteuning in de palliatieve fase. Het plan maakt het mogelijk dat alle betrokken disciplines vanuit gemeenschappelijk perspectief hun werkzaamheden op elkaar afstemmen en methodisch kunnen evalueren.

Referenties

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

Schalock RL, Verdugo MA. Handbook on quality of life for human service practitioners. Washington: American Association on Mental Retardation; 2002.

Wet langdurige zorg. (01-07-2021). Geraadpleegd op 12 september 2021 van https://wetten.overheid.nl/BWBR0035917/2021-07-01.

Interdisciplinaire zorg

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Welke specificering ten aanzien van interdisciplinaire zorg is nodig bij de aanbevelingen in het kwaliteitskader palliatieve zorg als het gaat om palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- De zorgverleners, naasten/vertegenwoordigers en vrijwilligers vormen rondom cliënten een persoonlijk en dynamisch, veelal transmuraal samengesteld team waarbij benodigde ondersteuning ieder moment beschikbaar is, conform de criteria van het kwaliteitskader palliatieve zorg. Teams werken op basis van individuele zorgplannen, met persoonlijk begeleiders als verbindende schakel.
- De persoonlijk begeleider heeft in de gehandicaptenzorg vaak een pedagogische, geen verpleegkundige vooropleiding. Behandelaars dienen hiermee rekening te houden in de overdracht/afstemming.
- De wettelijk vertegenwoordiger moet bij wilsonbekwaamheid van de cliënt toestemming geven voor behandeling. De persoonlijk begeleider voert afspraken voortkomend uit behandeling door in het zorgplan.
- Voor gespecialiseerde behandeling kunnen naast de in palliatieve zorg gespecialiseerde specialisten ook gedragsdeskundigen, artsen VG (artsen voor verstandelijk gehandicapten) en paramedici werkzaam gespecialiseerd in behandeling van mensen met een verstandelijke beperking ingeschakeld worden. Ook zijn er binnen sommige zorgorganisaties verpleegkundigen die zijn opgeleid tot zorgconsulent palliatieve zorg. Ook zijn er artsen VG die kaderarts palliatieve zorg zijn, gepromoveerd zijn in palliatieve zorg en/of op andere wijze hierin extra expertise hebben opgedaan.
- Zorg voor de beschikbaarheid van een behandelaar die ook de transmurale samenwerking coördineert, bijvoorbeeld tussen zorgorganisatie, ziekenhuis, thuiszorg, huisarts.
- Bij verblijf in het ziekenhuis is het van belang dat begeleiders vanuit de gehandicaptenzorg eventueel in overleg met betrokken gedragskundigen zorgdragen voor een goede ondersteuning en idem overdracht naar verpleegkundigen in het ziekenhuis.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

In het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief 2017] zijn aanbevelingen uitgewerkt met betrekking tot de vormgeving van de interdisciplinaire zorg. Deze aanbevelingen zijn, met enige verbijzondering, ook goed toe te passen bij de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking.
In de Wlz (Wet langdurige zorg) is bepaald dat de cliënt/vertegenwoordigers desgewenst aanwezig kunnen zijn bij de bespreking van het zorgplan en ook voorafgaande aan de bespreking de gelegenheid krijgt zelf inbreng voor de bespreking voor te bereiden (Wlz, artikel 8.1.1). Het is daarom logisch dat de cliënt en/of naasten/vertegenwoordigers desgewenst ook aanwezig kunnen zijn bij het multidisciplinaire overleg waar over het zorgplan gesproken wordt.

De vraag welke disciplines deel uit moeten maken van het multidisciplinair team, is afhankelijk van de aard van de ondersteuningsbehoeften van de cliënt. De persoonlijk begeleider is in de gehandicaptenzorg aangesteld als coördinator van dagelijkse zorg. Vaak heeft de persoonlijk begeleider geen medische of verpleegkundige vooropleiding. In de gehandicaptenzorg kan bij een gespecialiseerde arts gedacht worden aan een arts VG. Een aantal van hen is ook kaderarts palliatieve zorg. In de verstandelijk gehandicaptenzorg is de gedragsdeskundige veelal coördinerend behandelaar. De gedragsdeskundige is vanuit die rol van groot belang in het interdisciplinair overleg. Deze beschikt over de noodzakelijke expertise op het gebied van geven van informatie en begeleiding/begeleidingsstijl in relatie tot het cognitieve alsook sociaal-emotionele niveau van ontwikkeling van de cliënt. In de palliatieve fase is het van belang om opnieuw af te spreken wie coördinerend behandelaar is. De persoonlijk begeleider blijft verantwoordelijk voor de invulling van het zorgplan en aanpassingen die daaruit voortkomen na overleg met de betrokken behandelaren en cliënt(vertegenwoordiger). Daarnaast is het van belang dat de hoofdbehandelaar ook toeziet op goede transmurale afstemming met bijvoorbeeld medisch specialisten, huisarts (indien de hoofdbehandelaar geen huisarts is), paramedici en thuiszorg. De geestelijk verzorger die vaak aan zorgorganisaties voor mensen met een verstandelijke beperking verbonden is, kan zowel de cliënt bij (levens)vragen over ziekte en de naderende dood als de zorgverleners bij omgaan met de naderende dood en ethische dilemma's ondersteunen. Vanzelfsprekend bepaalt de cliënt of hij met de geestelijk verzorger in contact wil komen voor spirituele vragen al dan niet samenhangend met zijn geloof.

Cliëntenperspectief

De cliënt is gebaat bij goede, op elkaar afgestemde, interdisciplinaire zorg aansluitend bij zijn zorgbehoeften en wensen. Helderheid over wie daarbij voor cliënt eerste aanspreekpunt is belangrijk. Daar waar de cliënt niet zelf kan beslissen of daar ondersteuning bij nodig heeft, is het essentieel zijn vertegenwoordiger hierbij te betrekken.

Professioneel perspectief

Zorgprofessionals kunnen efficiëntere en betere zorg bieden indien deze goed interdisciplinair en transmuraal is gecoördineerd en afgestemd.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Doel van de multidisciplinaire samenwerking is om gezamenlijk, vanuit verschillende perspectieven en kennisachtergronden, beleid uit te stippelen en te realiseren. Dat moet vervolgens leiden tot een optimale kwaliteit van bestaan voor de cliënt in diens laatste levensfase. Wanneer de toestand van de cliënt in hoog tempo verandert, vraagt dit om veel overleg. Dit kan lastig te organiseren zijn, zeker wanneer deelnemers van het multidisciplinaire team in verschillende organisaties werkzaam zijn.

Rationale voor de aanbevelingen

Het kan zijn dat de palliatieve fase voor een cliënt met een verstandelijke beperking lang duurt. De frequentie waarin het multidisciplinaire team gezamenlijk bij elkaar komt om het beleid te bespreken zal afhankelijk zijn van het tempo waarin de ondersteuningsbehoeften zich ontwikkelen. Binnen de frequentie van het multidisciplinaire team kan het team dat verantwoordelijk is voor de dagelijkse (woon)begeleiding een hogere overlegfrequentie hebben. De persoonlijk begeleider en de hoofdbehandelaar stemmen samen af over de noodzaak van multidisciplinair overleg.

Het is voor naasten/vertegenwoordigers van de cliënt belangrijk dat ze –voor zover ze dit wensen– doorlopend geïnformeerd worden over de ontwikkelingen van de situatie van de cliënt, en dat ze mee kunnen denken en beslissen over de keuzen voor het begeleidings- en behandelbeleid. Uitgangspunt dient daarom te zijn dat naasten/vertegenwoordigers aanwezig zijn bij de multidisciplinaire overleggen, tenzij ze dat niet wensen.

Referenties

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

De mantelzorger

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Hoe worden mantelzorgers betrokken bij cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase zodat de zorgondersteuning optimaal aansluit bij hun wensen, waarden en (spirituele) beleving?

Welke specifieke aandacht hebben mantelzorgers van mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase nodig?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

Aanvullend op het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief 2017] gelden in het geval van mantelzorgers van cliënten met een verstandelijke beperking de volgende aanbevelingen:

- De naasten/mantelzorgers van cliënten dienen te worden gezien als een zeer belangrijke bron van informatie over de normen en waarden en levensloop van de cliënten en hun al dan niet uitgesproken wensen ten aanzien van kwaliteit van bestaan in de palliatieve fase.
- Mantelzorgers dienen, zeker als het gaat om naaste familieleden, niet te worden aangesproken in hun rol van informele zorgverleners, maar in hun rol als liefhebbend familielid die nog zoveel mogelijk voor hun naasten in de palliatieve fase willen betekenen.
- Voor cliënten die in een woonvoorziening verblijven is het belangrijk dat naasten/vertegenwoordigers en begeleiders samen afspraken maken over de wenselijke zorgondersteuning van cliënten en wie welke bijdrage daaraan levert.
- Laat tijdig een onafhankelijke wettelijke vertegenwoordiger benoemen wanneer er geen naasten betrokken (kunnen) zijn of deze de rol van wettelijk vertegenwoordiger niet op zich willen nemen. Wettelijk vertegenwoordigers kunnen een grote rol spelen in afstemming met de naasten, zie module over de wettelijk vertegenwoordiger.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Deze module richt zich op de rol van de mantelzorgers in de zorg voor de cliënten en op de vraag welke aandacht mantelzorgers nodig hebben wanneer degene voor wie zij zorgen in de palliatieve fase is. Soms zijn mantelzorgers ook de wettelijk vertegenwoordigers. Dit hoeft echter niet. De rol van wettelijk vertegenwoordigers is beschreven in module Wettelijke vertegenwoordiging.

In het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief 2017] staat een aantal aanbevelingen beschreven met betrekking tot de inzet van mantelzorgers in de palliatieve zorg. Deze aanbevelingen zijn ook het uitgangspunt in deze richtlijn, maar moeten worden aangevuld met, en/of gespecificeerd worden voor toepassing bij mensen met een verstandelijke beperking.

Voor mensen met een verstandelijke beperking is veelal al bekend wie de mantelzorgers zijn. In veel gevallen is er ook sprake van

wettelijke vertegenwoordiging. Veelal zijn dit de ouders, broers of zussen. Deze vervullen dan meerdere rollen; betrokken familielid, wettelijk vertegenwoordiger en mantelzorger die praktische ondersteuning biedt. Het is voor betrokkenen belangrijk te weten wanneer ze in welke rol aangesproken worden.

Voor cliënten die al langere tijd in een zorginstelling wonen zijn de naasten/vertegenwoordigers de enige constante aanwezigen in het leven. Cliënten hebben vaak al met honderden zorgverleners van doen gehad. Het is belangrijk dat hun naasten/vertegenwoordigers niet slechts gezien worden als mantelzorgers die af en toe functionele ondersteuning bieden, maar als vertrouwde hechtingspersonen die voor cliënten in de palliatieve fase belangrijke steun zijn. Zij verdienen een volwaardige plaats in de besluitvorming over de ondersteuning vanuit het persoonlijk perspectief. Soms is de relatie tussen cliënten en naasten/vertegenwoordigers niet goed, omdat het verleden traumatisch is geweest. Bij het betrekken van naasten/vertegenwoordigers in de palliatieve zorg is het van belang hierover vooraf navraag te doen of deze gegevens vanuit de historie in het zorgplan te achterhalen.

De rol van mantelzorgers is niet alleen van belang voor de ondersteuning en bieden van geborgenheid aan cliënten, maar mantelzorgers zijn vaak ook degenen die de cliënten al levenslang kennen. Ze kennen de levensloop van de cliënten en de culture aspecten die voor de cliënten van belang zijn. Van daaruit kunnen ze de cliënt het best ondersteunen in het verwoorden van diens wensen, of namens hun verwanten deelnemen aan de besluitvorming in overeenstemming met hun levensstijl en -wensen.

Het is belangrijk om in overleg met de wettelijk vertegenwoordigers, cliënten en behandelteams afspraken te maken over de rol van mantelzorgers in de zorgverlening in de palliatieve fase, met uitzondering van het uitvoeren van voorbehouden medische handelingen. Directe betrokkenheid van mantelzorgers bij de zorgverlening is niet alleen ondersteunend voor de cliënten. Het is ook voor de mantelzorgers zelf belangrijk omdat het concrete bijdragen zijn die ze op dat moment nog kunnen bieden aan de kwaliteit van bestaan van betrokken cliënten. Ook kan het de mantelzorgers en de zorgverleners meer met elkaar verbinden in de gezamenlijke ondersteuning.

Naasten/vertegenwoordigers van mensen met een verstandelijke beperking die overwegend wilsonbekwaam zijn, zijn al gewend om namens hun verwanten te spreken en beslissingen te nemen. Beslissingen rond het levenseinde zijn echter emotioneel ingrijpender dan veel andere beslissingen en kunnen de naasten ook confronteren met hun eigen moeite om afscheid te moeten nemen. Ze hebben hier mogelijk extra ondersteuning bij nodig. Bij de besluitvorming en evaluatie rondom behandeling zijn wettelijk vertegenwoordigers eerste aanspreekpunt voor zorgverleners. Mantelzorgers kunnen in afstemming met (cliënt)vertegenwoordigers en behandelaren, rekening houdend met de wet- en regelgeving ten aanzien van privacy, aansluiten bij multidisciplinair overleg.

Kwaliteit van bewijs

We hebben geen wetenschappelijke literatuur gevonden over de specifieke rol en vragen van mantelzorgers van mensen met een verstandelijke beperking die palliatieve zorg krijgen.

Cliëntenperspectief

Mantelzorgers zijn, zeker als dit de ouders, broers of zussen betreft, doorgaans de enige constante personen in het leven van de mensen met een verstandelijke beperking. Ze verstaan en begrijpen de taal die de cliënten spreken, ze kennen hun levensloop en culturele achtergrond en hebben inzicht in hoe kwaliteit van leven in de palliatieve fase er uit kan zien.
Aan de andere kant kan het zijn dat de beslissingen die de mantelzorgers in de rol van vertegenwoordigers beïnvloed worden door het al dan niet moeite hebben met het loslaten van de naasten die gaan overlijden.

Professioneel perspectief

Het is in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking gebruikelijk cliëntvertegenwoordigers (vaak zijn dat naasten) te betrekken bij vormgeven van zorgplannen. Overige mantelzorgers worden minder vaak betrokken bij de besprekingen, maar kunnen wel actieve bijdragen leveren aan de ondersteuning van de cliënten. In de palliatieve fase is het prettig als de cliënten ook ondersteuning van mantelzorgers ontvangen. Naasten kunnen de behoefte voelen in deze palliatieve fase meer dan voorheen bij de zorgverlening betrokken te willen zijn. Het is belangrijk dat zorgverleners hier ruimte voor bieden.

Referenties

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

Deskundigheid

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Welke aanvullende expertise hebben zorgverleners, die niet specifiek opgeleid zijn als zorgverlener voor mensen met een verstandelijke beperking, nodig om op goede wijze palliatieve zorg te kunnen bieden aan mensen met een verstandelijke beperking?

Hoe kunnen de noodzakelijke expertise en vaardigheden op medisch/verpleegkundig gebied worden aangevuld bij begeleidingsteams wanneer zij te maken hebben met cliënten in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

De aanbevelingen over de deskundigheid van zorgverleners die betrokken zijn bij de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking gelden zoals de bepalingen in het algemene kwaliteitskader palliatieve zorg. Aanvullend hierop zijn de onderstaande bepalingen belangrijk:

- Bij aanvang van de palliatieve zorg dient, onder verantwoordelijkheid van leidinggevenden in samenspraak met behandelend artsen, te worden vastgesteld welke van de in het kwaliteitskader genoemde competenties in het begeleidingsteam noodzakelijk zijn en in hoeverre deze competenties daadwerkelijk aanwezig zijn.
- Als gedurende de palliatieve periode de zorgvragen van cliënten met een verstandelijke beperking ingrijpend veranderen, dient opnieuw te worden vastgesteld welke competenties in het team noodzakelijk zijn en of deze daadwerkelijk aanwezig zijn.
- Bij geconstateerd competentietekort dienen leidinggevenden er zorg voor te dragen dat de competenties worden aangevuld door aanvullende scholing op missende competenties, of door al dan niet tijdelijke externe ondersteuning (bijvoorbeeld inzet van een palliatief zorgconsulent).
- Wanneer sprake is van tekort aan competenties, kan in overleg met de cliënten en hun vertegenwoordigers besloten worden cliënten te laten verhuizen, dan wel op te nemen, in meer geëigende settings.
- Zorgverleners van cliënten met een verstandelijke beperking dienen in een korte notitie inzicht te geven in het begripsvermogen en de emotionele draagkracht van betrokken cliënten. En over de wijze van communiceren en eventueel te gebruiken communicatiehulpmiddelen. Dit ten behoeve van bij de zorg betrokken zorgverleners die geen ervaringen hebben in de communicatie met mensen met een verstandelijke beperking.
- Het is raadzaam om bij de aanvang van de palliatieve zorg vast te stellen of en welke naasten/vertegenwoordigers en vaste begeleiders als regel bij belangrijke communicatiemomenten aanwezig moeten zijn om als tolk/intermediair te fungeren.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

In het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief 2017] wordt al uitgebreid en onderbouwd beschreven aan welke deskundigheidseisen zorgverleners moeten voldoen. Deze bepalingen worden als uitgangspunt genomen en aangevuld/gespecificeerd voor de palliatieve zorg voor cliënten met een verstandelijke beperking.

Overige overwegingen op basis van ervaringskennis

- Begeleiders in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking hebben over het algemeen weinig verpleegkundige kennis en vaardigheden. En ook weinig tot geen kennis over de belangrijkste principes van palliatieve zorg. Waar in de reguliere ondersteuning weinig palliatieve zorg voor komt, is het ook niet effectief om het team daarin te scholen, omdat de kennis weer afvlakt wanneer het niet gebruikt wordt, en ook vanwege het vaak grote personeelsverloop. Dat betekent dat wanneer een begeleidingsteam te maken krijgt met palliatieve zorg voor één van de cliënten, tijdelijk het competentieniveau van het team aan de nieuwe eisen moet worden aangepast.
- Zorgverleners die niet bekend zijn met mensen met een verstandelijke beperking missen vaak de vaardigheden om een goede inschatting te maken van het begripsvermogen en de emotionele draagkracht van cliënten met een verstandelijke beperking. Ook zijn ze niet altijd voldoende vaardig om te communiceren op een wijze die aansluit bij de communicatiemogelijkheden van die cliënten. Om een goede inschatting te kunnen maken van de mogelijkheden van de cliënten en om goed met hen te kunnen communiceren is het belangrijk dat ze hierbij ondersteund worden door zorgverleners en/of naasten/vertegenwoordigers die betrokken cliënten goed kennen.

Referenties

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

Meetinstrumenten

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Welke gevalideerde meetinstrumenten zijn beschikbaar om hartklachten, dyspneu/benauwdheid, epilepsie, dementie, gedragsveranderingen vast te stellen bij mensen met een verstandelijke beperking?

Methode: evidence-based

Aanbevelingen

- Kies zoveel mogelijk voor een observationeel meetinstrument bij mensen met verstandelijke beperking,
- Maak bij mensen met zwakbegaafdheid of een lichte verstandelijke beperking gebruik van meetinstrumenten zoals genoemd in het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland. Mocht dit niet toereikend zijn, grijp dan terug op de meetinstrumenten zoals genoemd in module Meetinstrumenten,
- Kies voor een (beperkt) aantal meetinstrumenten,
- Doe hiermee ruime ervaring op en koppel dit aan onderzoek naar toepasbaarheid en bruikbaarheid van de beschikbare meetinstrumenten in de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Tabel 1 'Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken' geeft een overzicht van meetinstrumenten die (mogelijk) ingezet kunnen worden bij mensen met verstandelijke beperking,
- Zorg voor scholing van zorgverleners van (oudere) cliënten met een verstandelijke beperking in het afnemen van meetinstrumenten.

Literatuurbespreking

Inleiding

Volgens het addendum 'Meetinstrumenten in de palliatieve zorg', behorende bij het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland 2017, zijn meetinstrumenten in de palliatieve zorg gestructureerd vormgegeven hulpmiddelen. Deze zijn gebaseerd op uitkomsten van wetenschappelijk onderzoek, die zowel cliënten als zorgverleners helpen inzicht te vergroten in de problematiek van cliënten en/of hun naasten. Ze ondersteunen zo in de besluitvorming rond de inzet van interventies (dan wel het nalaten daarvan) en de evaluatie van uitkomsten [IKNL/Palliactief 2017]. Het gebruik van meetinstrumenten in het signaleren, volgen en begrijpen van problemen in de lichamelijke, psychische, sociale en spirituele dimensies kan leiden tot vermindering van de symptoomlast voor cliënten en hun naasten [IKNL/Palliactief 2017]. Om tot een goede keuze te komen, welk meetinstrument wanneer ingezet kan worden, is een indeling in vier functies gemaakt. De vier functies zijn: signaleren, monitoren, verdiepen en diagnosticeren [IKNL/Palliactief 2017]. Van de in het addendum genoemde meetinstrumenten zijn slechts enkele meetinstrumenten gevalideerd voor mensen met verstandelijk beperking. Alleen de PALLI, een instrument om de palliatieve fase te kunnen markeren, is speciaal ontwikkeld voor deze doelgroep.

Het is niet eenvoudig de palliatieve fase tijdig te herkennen bij mensen met verstandelijke beperking (module Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking). En in deze fase is het vaak moeilijk in te schatten of iemand pijn heeft (module Individueel zorgplan). Hetzelfde geldt voor het vaststellen en meten van de intensiteit van andere symptomen die in de palliatieve fase vaak voorkomen, zoals delier, dyspneu, klachten van mond- en keelholte, slikproblemen en obstipatie (module Meetinstrumenten). Voor het streven naar comfort is het essentieel dat symptomen (tijdig) herkend worden. De presentatie van symptomen wordt beïnvloed door cognitieve en gedragsmatige kenmerken van cliënten met een verstandelijke beperking. Zij kunnen vaak moeilijk duidelijk maken wat ze voelen, waardoor symptomen van ziekte niet goed kunnen worden herkend. De presentatie van symptomen is vaak aspecifiek. Er moet relatief vaak worden gewerkt met hypothesen, in plaats van met

vaststaande gegevens over diagnoses of stadiëring van ziektes. Het afnemen van een betrouwbare autoanamnese is vaak niet mogelijk. Cliënten zijn in belangrijke mate afhankelijk van observaties en interpretaties van gedrag door zorgverleners en naasten. Het belang van goede signalering en rapportage is daarom cruciaal.

Ter voorbereiding op de herziening van deze richtlijn is een enquête opgesteld naar ervaren knelpunten bij zorgverleners en naasten. Het knelpunt dat het meest benoemd werd door zorgverleners is dat het bij mensen met een verstandelijke beperking lastig is om klachten en symptomen goed in beeld te krijgen (57%) en dat het lastig is om in beeld te krijgen hoeveel pijn iemand heeft (51%). Ook geven zij aan dat de markering vaak verlaat is door uitingsbeperkingen of beperkt lichaamsbewustzijn. Naasten geven als knelpunt aan dat niet duidelijk is/was wanneer de palliatieve fase ingaat (26%). Het vaakst werd als knelpunt door naasten benoemd dat de cliënten door hun beperkingen niet kunnen aangeven welke klachten zij hebben (64%) en niet kunnen verwoorden dat zij pijn hebben (48%).

In aansluiting op ervaren knelpunten van zorgverleners en naasten is het nodig de beschikking te hebben over meetinstrumenten die:

Artikel I.	De palliatieve fase vroegtijdig kunnen markeren.
Artikel II.	Klachten en symptomen tijdig kunnen signaleren.
Artikel III.	(Het totaal aan) klachten en symptomen in de palliatieve fase kunnen monitoren.
Artikel IV.	Ook meer inzicht geven in drie andere dimensies, namelijk de psychische, sociale en spirituele dimensies.
Artikel V.	Bij voorkeur meten op basis van observaties, omdat instrumenten die door cliënten zelf moet worden ingevuld vaak niet bruikbaar zijn voor mensen met een verstandelijke beperking (door cognitieve en communicatieve beperkingen, laaggeletterdheid). Bij mensen met zwakbegaafdheid/lichte verstandelijke beperking kan waarschijnlijk veelal wel gebruik maken van de meetinstrumenten die ook in de algemene populatie worden gebruikt en die terug te vinden zijn in het kwaliteitskader.

Onderstaande tabel 'Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken' geeft een overzicht van mogelijke meetinstrumenten naar onderwerp.

Tabel 1 Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken

Onderwerp	Meetinstrument	Dimensie	Invullen	Onderzocht bij VB	Bruikbaar VB	Opmerkir
Kwetsbaarheid	VB-kwetsbaarheidsindex	Fysiek, Psychisch	ZV	Ja	Ja	Ook verkc versie
Markering	PALLI	Fysiek, Psychisch	ZV	Ja	Ja	Vragenlijst
Markering	SPICT	Fysiek	ZV	Nee	Ja	Handreikir
Multidimensioneel	USD-4D*	Fysiek, Psychisch, Spiritueel	PT of ZV	Nee	Ja	Vragenlijst of observa ZV

Multidimensioneel	USD-Z	Fysiek, Psychisch, Spiritueel	PT of ZV	Nee	Ja	Vragenlijst of observa ZV
Angst en Depressie	ADESS	Psychisch	ZV	Ja	Ja	Vragenlijst
Angst en Depressie	CSDD	Psychisch	ZV + PT	Nee	Ja, o.b.v. eigenschappen test	Vragenlijst
Dementie screening	(A-)DVZ	Psychisch	ZV	Ja	Ja	Vragenlijst
Dementie screening	DSVH	Psychisch	ZV	Ja	Ja	Vragenlijst
Dementie verdieping	DSVH	Psychisch	ZV	Ja	Ja	Vragenlijst
Delier	DOS	Psychisch	ZV	Nee	Ja	Observatie
Delier	DOM	Psychisch	ZV	Nee	Ja, bij LVB / mogelijk MVB	Observatie VPK
Dyspneu	RDOS	Fysiek	ZV	Nee	Ja, o.b.v. eigenschappen test	Observatie lichamelijk onderzoek Arts/VPK
Mondklachten	Mondstatusscorelijst	Fysiek	ZV + PT	Nee	Ja, o.b.v. eigenschappen test	Observatie VPK
Obstipatie	Bristol Stool Scale	Fysiek	ZV	Nee	Ja	Observatie m.b.v. kaa
Pijn	PAINAD	Fysiek	ZV	Nee	Ja	Training / A
Pijn	PACSLAC	Fysiek	ZV	Nee	Ja	Training
Slikproblemen	DDS/DMSS	Fysiek	ZV	Ja	Ja	Cursus / Vragenlijst
Slikproblemen	CRA	Fysiek	ZV	Ja	Ja	Cursus / Vragenlijst

**als het USD-4D door de cliënt zelf ingevuld kan worden.*
ZV = zorgverlener
PT = patiënt
VPK = verpleegkundige

De literatuurbeschrijving per symptoom wordt verder uitgewerkt in de module Diagnostiek en behandeling van symptomen.

Overwegingen

Meetinstrumenten worden op dit moment onvoldoende ingezet in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Meetinstrumenten kunnen helpend zijn om de palliatieve fase te markeren en veel voorkomende klachten en symptomen in deze fase beter te detecteren en monitoren en daarmee de kwaliteit van bestaan van cliënten met een verstandelijke beperking te verbeteren. Op basis van de geadviseerde meetinstrumenten in het kwaliteitskader, aangevuld met literatuuronderzoek en adviezen uit andere hoofdstukken van deze richtlijn, is een beknopt overzicht samengesteld van meetinstrumenten die (mogelijk) bruikbaar zijn voor mensen met een verstandelijke beperking (zie tabel 1 'Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken'). Het zou goed zijn om binnen de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking ervaring op te doen met een (beperkt) aantal meetinstrumenten en tegelijkertijd onderzoek te doen naar de bruikbaarheid en toepasbaarheid hiervan (zie tabel 1 'Meetinstrumenten naar onderwerp en andere kenmerken').

Voorafgaand aan de palliatieve fase

Zorgverleners hebben aanwijzingen nodig om te kunnen signaleren dat de palliatieve fase aanstaande of aangebroken is. Dit kan het geval zijn als een ernstige ziekte wordt geconstateerd (bijvoorbeeld kanker) of bij verergeren van een chronisch ziektebeeld (bijvoorbeeld COPD). Bij mensen met een verstandelijke beperking is gedurende het leven vaak sprake van een stapeling van gezondheidsproblemen en zij verouderen sneller dan mensen zonder verstandelijke beperking [Evenhuis 2014]. Dementie komt vaker voor en begint op jongere leeftijd. Een aantal syndromen gaat gepaard met vroegtijdige dementie. Gezondheidsproblemen worden vaak gemist door het moeilijk aangeven van klachten en beperkte communicatie (module Kenmerken van palliatieve zorg bij mensen met een verstandelijke beperking en module Communicatie tijdens de palliatieve fase). Er is speciaal voor mensen met een verstandelijke beperking een kwetsbaarheidsindex ontwikkeld [Evenhuis 2014]. De VB-kwetsbaarheidsindex bestaat uit 51 items, bedoelt om een inschatting te maken van de kwetsbaarheid van volwassenen met verstandelijke beperking (boven de 50 jaar). De VB-Kwetsbaarheidsindex is voorspellend voor een afname in het dagelijks functioneren, een afname in mobiliteit, een toename in medicatiegebruik, een toename in zorgbehoefte en een hoger risico op overlijden. Ook is een korte versie ontwikkeld, bestaande uit 17 items.

Markering van de palliatieve fase

Markering van de palliatieve fase is belangrijk, omdat zonder markering niet met palliatieve zorg gestart kan worden. De PALLI is speciaal ontwikkeld voor het tijdig identificeren van de behoefte aan palliatieve zorg bij mensen met verstandelijke beperking. De PALLI is bedoeld voor gebruik door zorgverleners die cliënten goed kennen. Dit kunnen artsen zijn (huisarts of arts VG), gedragsdeskundigen en begeleiders van mensen met een verstandelijke beperking (met agogische of verpleegkundige achtergrond). De PALLI kan ingevuld worden bij een niet-pluisgevoel van naasten en/of zorgverleners. Het instrument bestaat uit 39 ja/nee vragen die betrekking hebben op de lichamelijke en psychische gezondheid van de cliënt in de afgelopen 3-6 maanden en eindigt met de verrassingsvraag: 'Zou u verbaasd zijn als deze cliënt binnen één jaar zou overlijden? De construct validiteit was veelbelovend, een hogere PALLI score gerapporteerd door artsen en begeleiders was gerelateerd aan een grotere achteruitgang in gezondheid, een hogere symptoomlast, een lagere kwaliteit van bestaan en grotere afhankelijkheid wat betreft ADL. Er was minder bewijs voor de predictieve validiteit [Vrijmoeth 2018].

Multidimensioneel meetinstrument

Om meer inzicht te krijgen in alle vier de dimensies van de palliatieve zorg, namelijk lichamelijke, psychische, sociale en spirituele dimensie, kan het USD-4D gebruikt worden. Cliënten in de palliatieve fase zouden de ruimte moeten krijgen om zelf prioriteiten te benoemen en zo de laatste levensfase naar eigen wensen en behoeften in te vullen. De ondersteuning kan hier dan zo goed mogelijk op worden afgestemd. Het blijkt echter niet eenvoudig de wensen en behoeften van cliënten in de palliatieve fase te herkennen en bespreken. Daarom is het USD-4D ontwikkeld door academisch hospice Demeter, Universiteit van de Humanistiek en de Vereniging van Geestelijk Verzorgers (VGVZ) (Unicum, z.d.). Het USD-4D moet door cliënten zelf ingevuld worden en is daardoor minder geschikt voor mensen met een matige en (zeer) ernstige verstandelijke beperking. In aanvulling op het USD-4D is het USD-Z (zorgverlener) ontwikkeld. Deze wordt door zorgverleners ingevuld, bijvoorbeeld als het gaat om mensen met uitingsbeperkingen. Dit instrument lijkt wel bruikbaar voor mensen met een matige en (zeer) ernstige verstandelijke beperking. De USD-Z is niet gevalideerd in het algemeen en ook niet voor de doelgroep mensen met een verstandelijke beperking.

Meetinstrumenten bij veel voorkomende symptomen en aandoeningen bij mensen

met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase

Voor de volgende symptomen en aandoeningen zijn meetinstrumenten gevonden die ingezet kunnen worden bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase. Uitleg over het gebruik van deze meetinstrumenten en de beschrijving van het literatuuronderzoek zijn te vinden in module Diagnostiek en behandeling.

- Angst en depressie
- Dementie
- Delier
- Dyspnoe
- Epilepsie
- Klachten van de mond- en keelholte
- Obstipatie
- Pijn
- Slikproblemen

Kwaliteit van bewijs

Er is veel literatuur over meetinstrumenten gevonden:

- Dementie: voor de meeste instrumenten heeft geen onderzoek of validatie plaatsvonden in een populatie met een verstandelijke beperking. Een aantal instrumenten werd wel onderzocht bij mensen met een verstandelijke beperking of bij een subpopulatie, bijvoorbeeld downsyndroom. Het beschikbare bewijs over instrumenten voor de opvolging van dementie bij cliënten met een verstandelijke beperking met dementie is beperkt en laat geen conclusies toe.
- Dyspneu: de gevonden instrumenten zijn niet onderzocht in een populatie met een verstandelijke beperking.
- Delier: er werden voornamelijk artikelen gevonden over populatie met dementie en er werd slechts één artikel gevonden waarbij het betreffende instrument (DOSS) werd onderzocht in populatie met een verstandelijke beperking.
- Apathie en gedrag: er werden enkele instrumenten gevonden die gevalideerd waren in populatie met een verstandelijke beperking.
- Mentaal welbevinden en welzijn: meerdere instrumenten gevonden met goede psychometrische eigenschappen, maar niet gevalideerd voor mensen met een verstandelijke beperking.

Samenvatting

Om de vraagstelling te kunnen beantwoorden is in de literatuur gezocht naar meetinstrumenten om hartklachten, dyspneu/benauwdheid, epilepsie, dementie en gedragsverandering vast te stellen bij mensen met verstandelijke beperking. Het item gedragsverandering is toegevoegd omdat een gedragsverandering bij personen met een verstandelijke beperking een aanwijzing kan zijn dat er een onderliggend (ernstig) lichamelijk probleem speelt dat mogelijk het begin is van de palliatieve fase. Het is echter vrij aspecifiek en kan ook vele andere oorzaken hebben. Met de literatuursearch zijn veel meetinstrumenten gevonden voor de detectie en stadiëring van dementie bij mensen met verstandelijke beperking. Het stellen van de diagnose dementie en het vaststellen van de ernst is van belang om het gesprek aan te gaan met cliënten en familie over bijvoorbeeld medisch beleid en de markering van de palliatieve fase. Mensen met dementie kunnen andere ondersteuningsvragen hebben in de palliatieve fase dan bijvoorbeeld mensen met kanker. In de dagelijkse praktijk worden instrumenten voor het vaststellen en monitoren van dementie meestal niet in de palliatieve fase gebruikt, maar voorafgaand aan deze fase. Hetzelfde geldt voor instrumenten die ingezet worden bij gedragsverandering. Wel is er in de palliatieve fase behoefte aan instrumenten om bijvoorbeeld angst en depressie te meten. Meetinstrumenten onder het kopje mentaal welbevinden en welzijn zouden daarvoor ingezet kunnen worden. Van de Anxiety Depression and Mood Scale (ADAMS) is een Nederlandse versie (Angst, Depressie En Stemming Schaal: ADESS) beschikbaar. Er is geen literatuur gevonden over toepassing in de palliatieve fase van de testen die beschreven worden onder mentaal welbevinden en welzijn.

De gevonden instrumenten voor het meten van dyspneu zijn niet gevalideerd of onderzocht in een populatie van mensen met een verstandelijke beperking .

Dit geldt ook voor de gevonden meetinstrumenten voor het vaststellen van een delier.

Er is geen instrument opgenomen voor het meten van epilepsie. Bij overlijden aan epilepsie gaat het meestal om SUDEP, een

plotseling, onverwacht overlijden. In de praktijk worden voor epilepsie aanvalsbeschrijvingen en aanvalsregistraties gebruikt. Deze kunnen ook in de palliatieve fase gebruikt worden. De gevonden literatuur gaat over instrumenten bij epilepsie voor een heel specifieke groep, namelijk die met de aandoening tubereuze sclerose.

De meetinstrumenten uit het kwaliteitskader zijn daarvoor in principe geschikt, maar zijn qua eigenschappen niet altijd bruikbaar voor mensen met een verstandelijke beperking en zijn ook niet gevalideerd voor deze doelgroep. Daarom is voor dit hoofdstuk gekozen voor de meetinstrumenten zoals geadviseerd in het kwaliteitskader, die op basis van eigenschappen toepasbaar lijken voor de doelgroep, aangevuld met bevindingen van het literatuuronderzoek, adviezen uit andere hoofdstukken van deze richtlijn en ervaringen uit de praktijk.

Cliëntenperspectief

Cliënten in de palliatieve fase hebben vrijwel altijd lichamelijke en psychische klachten, maar zij vinden het moeilijk om deze klachten te uiten. Dit geldt in versterkte mate voor mensen met een verstandelijke beperking wegens hun cognitieve en communicatieve beperkingen. Voor naasten is het belangrijk dat duidelijk is wanneer de palliatieve fase ingaat, zodat zowel zij als de cliënten zich hierop kunnen voorbereiden. Ook is het voor hen belangrijk dat klachten worden herkend wanneer cliënten het zelf niet kan aangeven, zodat cliënten de best mogelijke zorg kan krijgen. Meetinstrumenten kunnen bijdragen aan het markeren van de palliatieve fase en het herkennen van klachten in deze fase, zodat deze behandeld kunnen worden. Het gebruik van meetinstrumenten kan leiden tot een betere kwaliteit van bestaan en zelfs langere tijd van leven.

Professioneel perspectief

Voor zorgverleners betrokken bij de palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking kunnen meetinstrumenten helpen om klachten en symptomen van cliënten beter in beeld te krijgen en daarmee de juiste behandeling te kunnen geven. Ook kan het hen helpen om cliënten en naasten tijdig te informeren gedurende het hele proces en met hen te kunnen anticiperen op wat komen gaat.

Kosten

Er moet in eerste instantie geïnvesteerd worden om te kunnen werken met meetinstrumenten. Professionals moeten geschoold worden. Door de inzet van meetinstrumenten kunnen mogelijk op langere termijn kosten bespaard worden. Maar nog belangrijker is dat de kwaliteit van bestaan verhoogd kan worden.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Om meetinstrumenten in te kunnen zetten moeten professionals getraind en geschoold worden. Daarnaast moet er tijd en ruimte zijn voor het afnemen en invullen van een meetinstrument.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

Als we op deze manier tot samenwerken komen (vanuit alle perspectieven), verhogen we de kwaliteit van zorg (leven).

Referenties

Aslam RW, Bates V, Dundar Y, Hounsome J, Richardson M, Krishan A, et al. A systematic review of the diagnostic accuracy of automated tests for cognitive impairment. Int J Geriatr Psychiatry. 2018;33(4):561-75.

Bentvelzen A, Aerts L, Seeher K, Wesson J, Brodaty H. A Comprehensive Review of the Quality and Feasibility of Dementia Assessment Measures: The Dementia Outcomes Measurement Suite. J Am Med Dir Assoc. 2017;18(10):826-37.

Chan JYC, Kwong JSW, Wong A, Kwok TCY, Tsoi KKF. Comparison of Computerized and Paper-and-Pencil Memory Tests in Detection of Mild Cognitive Impairment and Dementia: A Systematic Review and Meta-analysis of Diagnostic Studies. J Am Med Dir Assoc. 2018;19(9):748-56.e5.

Chehrehnegar N, Nejati V, Shati M, Rashedi V, Lotfi M, Adelirad F, et al. Early detection of cognitive disturbances in mild cognitive impairment: a systematic review of observational studies. Psychogeriatrics. 2019;06:06.

Clarke DE, Ko JY, Kuhl EA, van Reekum R, Salvador R, Marin RS. Are the available apathy measures reliable and valid? A review of the psychometric evidence. J Psychosom Res. 2011;70(1):73-97.

Dekker AD, Sacco S, Carfi A, Benejam B, Vermeiren Y, Beugelsdijk G, et al. The Behavioral and Psychological Symptoms of Dementia in Down Syndrome (BPSD-DS). Scale: Comprehensive Assessment of Psychopathology in Down Syndrome. J Alzheimers Dis. 2018;63(2):797-819.

Diaz-Orueta U, Blanco-Campal A, Burke T. Rapid review of cognitive screening instruments in MCI: proposal for a process-based approach modification of overlapping tasks in select widely used instruments. Int Psychogeriatr. 2018;30(5):663-72.

Ellis-Smith C, Evans CJ, Bone AE, Henson LA, Dzingina M, Kane PM, et al. Measures to assess commonly experienced symptoms for people with dementia in long-term care settings: A systematic review. BMC Med. 2016;14(1).

Evenhuis HM (ed). Gezond ouder met een verstandelijke beperking. Resultaten van de GOUD-studie 2008 - 2013. Wetenschappelijk rapport. Rotterdam: Erasmus MC; 2014.

Flynn S, Vereenooghe L, Hastings RP, Adams D, Cooper SA, Gore N, Hatton C, Hood K, Jahoda A, Langdon PE, McNamara R, Oliver C, Roy A, Totsika V, Waite J. Measurement tools for mental health problems and mental well-being in people with severe or profound intellectual disabilities: A systematic review. Clin Psychol Rev. 2017 Nov;57:32-44.

'(H)erken jij dementie?', een handreiking voor psychodiagnostisch onderzoek door orthopedagogen en psychologen bij functionele achteruitgang of vermoedens van dementie bij mensen met een verstandelijke beperking (februari 2022).

Jao Y-L, Algase DL, Specht JK, Williams K. Developing the Person-Environment Apathy Rating for persons with dementia. Aging Ment Health. 2016;20(8):861-70.

IKNL, Meetinstrumenten in de palliatieve zorg, 2018.

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

McGrory S, Doherty JM, Austin EJ, Starr JM, Shenkin SD. Item response theory analysis of cognitive tests in people with dementia: a systematic review. BMC Psychiatry. 2014;14:47.

Morandi A, McCurley J, Vasilevskis EE, Fick DM, Bellelli G, Lee P, et al. Tools to detect delier superimposed on dementia: a systematic review. J Am Geriatr Soc. 2012;60(11):2005-13.

Park M, Kim SK, Jeong M, Lee SJ, Kim SH, Kim J, et al. Psychometric Validation of the Korean Version of the Camberwell Assessment of Need for the Elderly in Individuals with Dementia. Asian Nursing Research. 2018;12(2):106-12.

Radakovic R, Harley C, Abrahams S, Starr JM. A systematic review of the validity and reliability of apathy scales in neurodegenerative conditions. Int Psychogeriatr. 2015;27(6):903-23.

Vrijmoeth C, Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care. 2018.

De Vries PJ, Franz DN, Curatolo P, Nabbout R, Neary M, Herbst F, Sully K, Brohan E, Bennett B, Lawson JA. Measuring Health-Related Quality of Life in Tuberous Sclerosis Complex - Psychometric Evaluation of Three Instruments in Individuals With Refractory Epilepsy. Front Pharmacol. 2018 30;9:964.

Zeilinger EL, Stiehl KA, Weber G. A systematic review on assessment instruments for dementia in persons with intellectual disabilities. Res Dev Disabil. 2013;34(11):3962-77.

Diagnostiek en behandeling van symptomen

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken, klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Angst en depressie

Vastgesteld: 27-07-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvragen

Hoe dient depressie te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Hoe dient angst te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

- Gebruik voor het signaleren van angst en/of depressie de Angst, Depressie En Stemming Schaal (ADESS) of de Cornell Scale for Depression in Dementia (CSDD).
- Houd er rekening mee dat angst en depressie andere uitingsvormen hebben in vergelijking met de algemene populatie.
- Maak gebruik van expertise van verschillende bronnen: cliënten, naasten, gedragswetenschappers, artsen en het voorliggend (medisch) dossier.
- Houdt bij de diagnostiek en behandeling rekening met de palliatieve fase waarin de persoon met verstandelijke beperking zich bevindt, zowel qua doelen als bij het maken van een inschatting van de kosten en baten die dit traject heeft voor de cliënt en zijn omgeving.
- Maak bij angst en depressie gebruik van de richtlijn Angst in de palliatieve fase of Depressie in de palliatieve fase (Pallialine).
- Maak bij complexe problematiek gebruik multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts 2019].

Literatuurbespreking

Inleiding

Bij mensen met een verstandelijke beperking komen psychische stoornissen veel vaker voor dan in de algemene bevolking; afhankelijk van het onderzoek komen percentages van 30 tot 40% bij de volwassen populatie met een verstandelijke beperking voor. De gevonden percentages nemen af met toename van de leeftijd (20% bij mensen ouder dan 65 jaar) [Došen, 2014]. De prevalentie van angst- en depressieve stoornissen bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase is onbekend. Bij mensen met een verstandelijke beperking is er eerder sprake van onderdiagnostiek doordat er sprake is van “diagnostic overshadowing”, waarbij de geuite klachten worden toegeschreven aan de verstandelijke beperking en dientengevolge diagnostiek en behandeling uitblijft [Tuffrey-Wijne, 2015, Došen 2014].

Angst

De richtlijn Angst in de palliatieve fase (Vos, 2008) geeft handvaten hoe angst te herkennen en te behandelen, waarbij rekening gehouden moet worden met de verstandelijke beperking.

Door problemen in de communicatie en doordat angsten anders geuit worden en door diagnostic overshadowing wordt angst gemakkelijk over het hoofd gezien bij mensen met een verstandelijke beperking (Austin, 2018) [Austin, 2018]. Bij mensen met een verstandelijke beperking wordt gesproken van een angststoornis wanneer de angstreactie niet correspondeert met het ontwikkelingsniveau, of wanneer de intensiteit van de angst het functioneren van de persoon frequent of langdurig verstoord. Hoe lager het cognitieve en emotionele ontwikkelingsniveau, hoe nauwkeuriger naar het totale gedrag gekeken moet worden om gedragsreacties correct te interpreteren. Het bestuderen van het al of niet aanwezig zijn van fysiologische symptomen kan hierbij

helpend zijn, reacties zoals een versnelde hartslag of transpireren komen bij alle mensen voor, ongeacht of er sprake is verstandelijke beperking [Došen 2014)]
T.a.v. fobieën moet opgemerkt worden dat mensen met een verstandelijke beperking vaker een fobie hebben voor reële situaties en voorwerpen (bijvoorbeeld stofzuigers of plotselinge veranderingen), dit in vergelijking met de algemene populatie waar fobieën vaak betrekking hebben op irreële angsten [Došen 2014].

Depressie

Net zoals voor angst geldt, wordt een depressie bij mensen met een verstandelijke beperking door dezelfde oorzaken vaak gemist (http://www.intellectualdisability.info/mental-health/articles/depression-in-people-with-intellectual-disabilities). Daarnaast wordt het differentiëren tussen depressieve symptomen en andere psychiatrische problemen moeilijker naarmate het ontwikkelingsniveau lager is. Mensen met een zeer ernstige verstandelijke beperking hebben minder mogelijkheden in het differentiëren van gedrag in vergelijking met hogere ontwikkelingsniveaus [Došen, 2014]. Er wordt gesproken van een depressieve stoornis wanneer vier aspecten van het psychosociale leven verstoord zijn; het gevoelsleven, denken en handelen, motoriek en fysiologische functies [Došen, 2014]. Het is belangrijk alert te zijn wanneer een persoon met een verstandelijke beperking storend blijft reageren onafhankelijk van de oorspronkelijke schadelijke prikkels en wanneer het gedrag zinvolle interacties in de weg gaat staan. Er wordt dan gesproken van maladaptief gedrag [Došen, 2014, Austin, 2018].

In de algemene populatie is het meest duidelijke symptoom van een depressie een depressieve stemming. Bij mensen met een verstandelijke beperking kunnen ook andere symptomen opvallen en hoeft een depressieve stemming niet gezien te worden. Te denken valt aan probleemgedrag of fysiologische stoornissen. Voorbeelden hiervan zijn (een toename van) agressie, zelfverwondend gedrag, sneller geïrriteerd zijn, paniekaanvallen, verlies van sociale vaardigheden, motorische geremdheid en incontinentie. Het is belangrijk dat er bij signalen van een depressie gekeken wordt wat de oorzaak hiervan is en dat niet de symptomen behandeld worden. Geïsoleerd symptomen behandelen leidt tot verergering van de depressie. Bij vermoeden van een depressie wordt aangeraden om niet alleen ontwikkelingspsychiatrisch onderzoek uit te voeren, maar ook andere dimensies in kaart te brengen, te denken valt aan onderliggende lichamelijke problemen. Al deze dimensies kunnen meespelen in het ontstaan van maladaptief gedrag en het uiteindelijk ontstaan van psychiatrische stoornissen (Došen, 2014).

PICO

Patients	Mensen met een verstandelijke beperking.
Intervention	Meetinstrument voor angst en/of depressie.
Control	--
Outcomes	Vaststellen en monitoren van angst en/of depressie.

Meetinstrumenten voor mensen met een verstandelijke beperking

Anxiety, Depression And Mood Scale (ADAMS) /Angst, Depressie en Stemming Schaal (ADESS) (2018)

Meetpretentie: Meten van symptomen van depressie en angst bij mensen met een verstandelijke beperking.
Cotan beoordeling: niet aanwezig.
Hermans et al. rapporteerden op basis van drie methodologisch redelijk tot goede studies. De subschaal algemene angst had goede betrouwbaarheidsresultaten, behalve de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid die slecht was. De interne consistentie voor algemene angst (5 factoren) was 0,84 en voor angst (3 factoren) 0,83. De ICC (intraclass correlation coëfficiënt) voor test-hertest in twee weken voor algemene angst was 0,92; 95% BI 0,85 tot 0,96 en voor angst 0,92; 95%-BI: 0,85 tot 0,96. De ICC voor test-hertest in 14 tot 90 dagen was 0,78; 95%-BI: 0,67–0,86. De ICC voor interbeoordelaarsbetrouwbaarheid was ICC=0,39; 95%BI 0,13 tot 0,61.
Flynn et al. rapporteerden een zeer goede interne consistentie (n=1), een zeer goede test-hertestbetrouwbaarheid (n=1) en een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (n=1) voor de ADAMS, maar cijfers werden niet gerapporteerd. Ook de criteriumvaliditeit werd als goed geëvalueerd (n=1). Content- en constructvaliditeit zijn niet gemeten [Flynn, 2017].

Assessment of Dual Diagnosis (ADD)

Hermans et al. [2011] rapporteerden op basis van twee studies met redelijke methodologische kwaliteit. De ADD is ontwikkeld voor volwassenen met een lichte of matige verstandelijke beperking. De subschaal Angst is een van de 13 subschalen. Deze studies vonden goede psychometrische eigenschappen voor de ADD-subschaal Angst. De interne consistentie was 0,74 en 0,79. Test-hertest betrouwbaarheid over 2 weken was 0,82; 95% BI 0,73 tot 0,89 en tussen beoordelaar: 0,83; 85% BI 0,74 tot 0,90.

Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) en Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van twee studies over de psychometrische eigenschappen van de DASH en de DASH-II. De DASH-studie had onvoldoende methodologische kwaliteit en de DASH-II-studie voldoende. De DASH-(II) is ontwikkeld voor mensen met een ernstige verstandelijke beperking. De subschaal Angst (8 items) is een van de 13 subschalen. De subschaal angst van de DASH en DASH-II had slechte psychometrische eigenschappen (interne consistentie was 0,62 en 0,54), behalve de uitstekende interbeoordelaarsovereenkomst (0,98).

Fear Survey for Adults with Mental Retardation (FSAMR)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de FSAMR. Dit instrument is ontwikkeld voor volwassenen met verstandelijke beperking. De FSAMR-studie had een goede methodologische kwaliteit en vond een uitstekende interne consistentie (0,97), maar een lage correlatie met de ZAS (0,40; 95% BI 0,25 tot 53) en de PIMRA-SR (0,32; 95% BI 0,16 tot 0,46).

Glasgow Anxiety Scale for people with an Intellectual Disability (GAS-ID)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de GAS-ID. De GAS-ID is ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking. De GAS-ID-studie had voldoende methodologische kwaliteit en vond uitstekende betrouwbaarheids- en validiteitsresultaten voor de GAS-ID. Interne consistentie=0,97; test-hertestbetrouwbaarheid in vier weken=0,95; 95% BI 0,97 tot 0,99 en convergentie validiteit=0,75.

Mini Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability (Mini PAS-ADD)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van twee studies over de psychometrische eigenschappen van de Mini PAS-ADD. Dit instrument is ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking. De subschaal Angst en fobieën is een van de zeven subschalen. Een onderzoek was van onvoldoende methodologische kwaliteit, het andere van voldoende kwaliteit. De subschaal Angst en fobieën had lage tot matige psychometrische eigenschappen. De interne consistentie was 0,73 en 0,76 en de convergentie validiteit 0,43 en 0,72.

Mood and Anxiety Semi-Structured (MASS)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de MASS. Dit instrument is ontwikkeld voor beoordeling door zorgverleners van mensen met verstandelijke beperking. Het MASS Interview-onderzoek had een goede methodologische kwaliteit en liet goede validiteitsresultaten zien.

Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability Checklist (PAS-ADD Checklist)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de PAS-ADD. Het instrument is ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking. De items zijn onderverdeeld in drie clusters, angst wordt behandeld in het cluster Affectief/neurotisch (20 items). Het onderzoek PAS-ADD Checklist was methodologisch van onvoldoende kwaliteit. De PAS-ADD Checklist had matige tot goede betrouwbaarheidsresultaten.

Psychopathology in Autism Checklist (PAC)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de PAC. Het instrument is voor mensen met een verstandelijke beperking en autisme. De subschaal Angst (6 items) is een van de vijf subschalen

van PAC. De studie had een goede methodologische kwaliteit. De subschaal Angst van de PAC had een matige betrouwbaarheid en maakt geen onderscheid tussen verschillende psychiatrische diagnoses.

Psychopathology checklists for Adults with Intellectual Disability (P-AID)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de P-AID. Het instrument is ontwikkeld voor volwassenen met verstandelijke beperking. Vijf checklists meten angst: agorafobie, sociale fobie, specifieke fobie, gegeneraliseerde angst en paniekstoornis. De P-AID-studie had een goede methodologische kwaliteit. De betrouwbaarheid van de P-AID was redelijk tot goed.

Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Informant (PIMRA-I)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van een studie over de psychometrische eigenschappen van de PIMRA-I. Het instrument is ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking. Het onderzoek had onvoldoende methodologische kwaliteit en vond een goede test-hertestbetrouwbaarheid voor de subschaal Angststoornis van de PIMRA-I.

Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Self-report (PIMRA-SR)

Hermans et al. [Hermans 2011] rapporteerden op basis van twee studies over de psychometrische eigenschappen van de PIMRA-SR. Dit instrument is ontwikkeld voor mensen met verstandelijke beperking. De subschaal angststoornis (7 items) is een van de acht subschalen van PIMRA. Een onderzoek had onvoldoende methodologische kwaliteit, het andere onderzoek was van goede kwaliteit. De betrouwbaarheid van de subschaal Angststoornis van de PIMRA-SR was laag tot matig.

Zung Anxiety Scale (ZAS)

Hermans et al. [Hermans 2011]rapporteerden op basis van twee studies over de psychometrische eigenschappen van de ZAS. De Zung Angstschaal (ZAS) is ontwikkeld voor de algemene bevolking. Het instrument werd onderzocht bij mensen met verstandelijke beperking. De 20 items werden geherformuleerd en het antwoordformaat werd vereenvoudigd tot aan- of afwezigheid van de symptomen. De ZAS-onderzoeken waren van voldoende tot goede methodologische kwaliteit. De ZAS correleerde laag tot matig met andere instrumenten die angst meten.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Anxiety, Depression And Mood Scale (ADAMS) Er zijn aanwijzingen dat de Anxiety, Depression And Mood Scale goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 2	Assessment of Dual Diagnosis (ADD) Het is aannemelijk dat de Assessment of Dual Diagnosis goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (DASH) en Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped-II (DASH-II) De psychometrische eigenschappen van de Diagnostic Assessment for the Severely Handicapped (II) voor het evalueren van angst van mensen met een verstandelijke beperking zijn onduidelijk. B [Hermans 2011]

EBRO Niveau 3	Fear Survey for Adults with Mental Retardation (FSAMR) Er zijn aanwijzingen dat de Fear Survey for Adults with Mental Retardation matige psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Glasgow Anxiety Scale for people with an Intellectual Disability (GAS-ID) Er zijn aanwijzingen dat de Glasgow Anxiety Scale for people with an Intellectual Disability zeer goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Mini Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability (Mini PAS-ADD) Er zijn aanwijzingen dat de Mini Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability matige psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Mood and Anxiety Semi-Structured (MASS) Er zijn aanwijzingen dat de Mood and Anxiety Semi-Structured goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability Checklist (PAS-ADD Checklist) De psychometrische eigenschappen van de Psychiatric Assessment Schedule for Adults with a Developmental Disability Checklist voor het evalueren van angst van mensen met een verstandelijke beperking zijn onduidelijk. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Psychopathology in Autism Checklist (PAC) De psychometrische eigenschappen van de Psychopathology in Autism Checklist voor het evalueren van angst van mensen met een verstandelijke beperking zijn onduidelijk. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Psychopathology checklists for Adults with Intellectual Disability (P-AID) Er zijn aanwijzingen dat de Psychopathology checklists for Adults with Intellectual Disability goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Informant (PIMRA-I) De psychometrische eigenschappen van de Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Informant voor het evalueren van angst van mensen met een verstandelijke beperking zijn onduidelijk. B [Hermans 2011]
EBRO Niveau 3	Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Self-report (PIMRA-SR) Er zijn aanwijzingen dat de Psychopathology Instrument for Mentally Retarded Adults-Self-report (PIMRA-SR) matige psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]

EBRO Niveau 3	Zung Anxiety Scale (ZAS) Er zijn aanwijzingen dat de Zung Anxiety Scale matige psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van angst van mensen met verstandelijke beperking. B [Hermans 2011]

Overwegingen

Diagnostiek

Angst en depressie hebben een negatieve invloed op de kwaliteit van leven bij mensen in de laatste levensfase. Om in kaart te brengen of er sprake is van een angst- of depressieve stoornis kan de Angst, Depressie en Stemming Schaal (ADESS, 2018) gebruikt worden. Dit meetinstrument screent of er sprake is van angst en depressieve klachten bij mensen met een verstandelijke beperking.

Angst: Diagnose en behandeling

Angst kan een normale reactie zijn op een abnormale gebeurtenis. Wanneer de angst persisteert en een belemmering vormt voor het functioneren, wordt aanbevolen om problemen op een holistische manier in kaart te brengen. Een voorbeeld hiervan is het opstellen van een integratieve diagnose waarbij de biologische, functionele, ontwikkelingsaspecten en omgevingsaspecten onderzocht worden [Došen, 2014]. Wanneer deze aspecten in kaart gebracht worden, is er onder elk aspect aandacht voor de palliatieve fase en welke invloed deze heeft op angst die de persoon ervaart en hoe verschillende aspecten met elkaar interacteren en zo de angst in stand houden. Bij het in kaart brengen van de verschillende factoren kan gebruik worden gemaakt van observaties, informatie vanuit de persoon zelf, naasten en het voorliggend dossier.

De behandeling is gebaseerd op de bevindingen van de holistische diagnose. [Došen2014] geeft aan dat de behandeling meestal langs verschillende lijnen tegelijkertijd moet beginnen; medicatie voor onderdrukken stressreacties, sociale- en omgevingsomstandigheden die aangepast moeten worden en stressverwerkende ervaringen bij de cliënt [Došen, 2014]. EMDR is een geschikte en effectieve behandelmethode voor PTSS bij mensen met een verstandelijke beperking, mits het protocol aangepast wordt op het ontwikkelingsniveau van de persoon met een verstandelijke beperking (Mevissen, 36, nummer 1) [Mevissen, 2016].

Depressie: Diagnose en behandeling

De oorzaak van de depressie ligt bij mensen met een verstandelijke beperking vaak bij een stressverwekkende ervaring of ervaringen. De reactie op deze ervaring hoeft echter niet gelijk op te treden, maar kan ook een aantal weken of maanden later optreden.

Net zoals bij angst geldt dat bij depressie het van belang is het gedrag op een holistische manier in kaart te brengen. Een integratieve diagnose kan helpen bij het opstellen van een behandeling die alle aspecten die de depressie veroorzaken en in stand houden aan te pakken. Benadrukt moet worden dat aanpakken van afzonderlijke problemen leidt tot verergering van de depressie en kan leiden tot het ontstaan van meer symptomen. Het opstellen van een integratieve diagnose geeft handvaten voor het opstellen van een integratieve behandeling waarbij alle aspecten die de depressie in stand houden behandeld worden.

Voor een nadere uitwerking van diagnostiek bij angst en/of depressie wordt verwezen naar de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts et al, 2019], waarbij rekening gehouden moet worden met de palliatieve fase. Het accent van de behandeling ligt op kwaliteit van leven. Medicatie kan een onderdeel zijn van de behandeling van angst en depressie in de palliatieve fase. Voor het maken van een keuze verwijzen we naar:

- De NVAVG-richtlijn 'Voorschrijven van psychofarmaca'.
- De Pallialine richtlijnen 'Angst' en 'Depressie'.

Referenties

Austin, K. L. (2018). Depression and anxiety symptoms during the transition to early adulthood for people with intellectual disabilities. Journal of Intellectual Disabillity Research, 407-421.

Došen. (2014). Psychische stoornissen en probleemgedrag bij kinderen en volwassenen met een zeer ernstige verstandelijke beperking. In A. Došen, Psychische stoornissen, probleemgedrag en verstandelijke beperking (pp. 230-253). Assen: Koninklijke Van Gorcum.

Došen, A. (2014). Angststoornissen, posttraumatische stressstoornis en obsessief-compulsieve stoornis. In A. Došen, Psychische stoornissen, probleemgedrag en verstandelijke beperking (pp. 358-368). Assen: Koninklijke Van Gorcum.

Došen, A. (2014). Overzicht van de huidige stand van zaken. In A. Došen, Psychische stoornissen, probleemgedrag en verstandelijke beperking (pp. 12-19). Assen: Koninklijke Van Gorcum.

Došen, A. (2014). Psychische stoornissen en probleemgedrag bij mensen met een ernstige verstandelijke beperking. In A. Došen, Psychische stoornissen, probleemgedrag en verstandelijke beperking (pp. 254-258). Assen: Koninklijke Van Gorcum.

Hermans H, van der Pas FH, Evenhuis HM. Instruments assessing anxiety in adults with intellectual disabilities: a systematic review. Res Dev Disabil. 2011;32(3):861-70.

Mevissen, L. D. (2016). EMDR voor trauma- en stressor- gerelateerde klachten bij patiënten met een verstandelijke beperking. Overzicht en casusbespreking. Directieve therapie, 5-26.

Tuffrey-Wijne, I. C. (2015). Consensus Norms for Palliative Care of People with Intellectual Disabilities in Europe. EAPC White Paper. https://www.researchgate.net/publication/281586519_Consensus_norms_for_palliative_care_of_people_with_intellectual_disabiliti enrichId=rgreq-5436f3dd601d9321842f444312380724-XXX&enrichSource=Y292ZXJQYWdlOzI4MTU4NjUxOTtBUzoyNzE: EAPC Onlus.

Vos, M. &. (2008). De richtlijn Angst. Utrecht: IKNL.

Dementie

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient dementie te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

- Gebruik voor de screening op dementie de meetinstrumenten DVZ (Dementie Vragenlijst voor Verstandelijk Gehandicapten) en DSVH (Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap) voor mensen met een lichte en matige verstandelijke beperking.
- Gebruik bij mensen met een ernstige en zeer ernstige verstandelijke beperking de aangepaste versie van de DVZ (A-DVZ).
- Gebruik de Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap (DSVH) voor het vaststellen in welke fase van dementie de cliënt zich bevindt en voor monitoring van het dementieproces. Dit meetinstrument kan gebruikt worden voor alle niveaus van verstandelijke beperkingen.

Literatuurbespreking

PICO

Patients	Mensen met een verstandelijke beperking.
Intervention	Meetinstrument voor dementie.
Control	--
Outcomes	Vaststellen en monitoren van dementie.

Meetinstrumenten voor mensen met een verstandelijke beperking

Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities (DSQIID)

McKenzie et al. rapporteerden een sterke interne consistentie, test-hertest betrouwbaarheid en interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de DSQIID, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Ook een goede diagnostische accuratesse werd gerapporteerd (geen cijfers).
De National Task Group - early detection screen for dementia (NTG-EDSD) is een aangepaste versie van de DSQIID, maar psychometrische eigenschappen werden niet gerapporteerd door McKenzie et al. [McKenzie 2018].

Adaptive behaviour dementia questionnaire (ABDQ)

McKenzie et al. rapporteerden een zeer hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de ABDQ, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Een score van >78 heeft een sensitiviteit van 89% en een specificiteit van 94%.

Gedye Dementia Scale for Down Syndrome (G-DSDS)

McKenzie et al. rapporteerden een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (r=0,91) voor de G-DSDS [McKenzie 2018] en een

sensitiviteit van 85% en een specificiteit van 89%.

Cambridge examination for mental disorders of the elderly modified for use assessing people with Down syndrome (CAMDEX-DS)

McKenzie et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de CAMDEX-DS, met een kappa van >0,80 voor de meeste items [McKenzie 2018]. Diezelfde studie toonde een sensitiviteit van 88% en een specificiteit van 94% voor de diagnose van dementie.

Cambridge cognitive examination modified for use in a group with Down syndrome (CAMCOG-DS)

McKenzie et al. rapporteerden een goede discriminatieve validiteit met een statistisch significant grotere achteruitgang in scores op de CAMCOG-DS bij cliënten zonder versus met een diagnose van dementie [McKenzie 2018]. Een hoge correlatie met de MMSE werd gerapporteerd.

Dementia questionnaire for people with learning disabilities (DLD)

McKenzie et al. includeerden twee studies die een eerder lage interbeoordelaarsbetrouwbaarheid rapporteerden voor de DLD [McKenzie 2018]. Twee studies rapporteerden een goede discriminatieve validiteit, maar een derde studie niet. De sensitiviteit varieerde tussen 57% en 100% en de specificiteit tussen 39% en 85% voor cliënten met een verstandelijke beperking en dementie tussen 83% en 100% en 80% en 81%, respectievelijk, voor cliënten met downsyndroom en alzheimerdementie [McKenzie 2018]. Een goede correlatie werd gerapporteerd met de G-DSDS.

Down syndrome mental status examination (DSMSE)

McKenzie et al. rapporteerden een goede discriminatieve validiteit met significant verschillende scores op de DSMSE in cliënten zonder versus met een diagnose van dementie[(McKenzie 2018]. Dit werd in een tweede studie bevestigd voor cliënten met matige verstandelijke beperking, maar niet voor cliënten met ernstige verstandelijke beperking [McKenzie 2018].

Cognitive scale for Down syndrome (CS-DS)

McKenzie et al. rapporteerden een zeer goede interbeoordelaars- en test-hertestbetrouwbaarheid en een goede interne consistentie voor de CS-DS, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Cliënten met cognitieve achteruitgang hadden ook statistisch significant lagere scores dan cliënten zonder cognitieve achteruitgang.

Prudhoe Cognitive Function Test (PCFT)

McKenzie et al. rapporteerden een goede interne consistentie (Cronbachs alfa=0,94) [McKenzie 2018]. Een tweede studie vond een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,98-0,99) en een zeer hoge test-hertest betrouwbaarheid (ICC=0,99) [McKenzie 2018].

Algemene tests voor opsporing van dementie

Mini-Mental State Examination (MMSE)

Arevalo-Rodriguez et al. rapporteerden een sensitiviteit van 23-76% en een specificiteit van 40-94% voor de diagnose van dementia bij cliënten met lichte verstandelijke beperking [Arevalo-Rodriguez 2015]. Voor de diagnose van alzheimerdementie bedroeg de sensitiviteit 27-89% en de specificiteit 32-90%. Eén studie rapporteerde een sensitiviteit van 36% en een specificiteit van 80% voor de diagnose van vasculaire dementie [Arevalo-Rodriguez 2015].

McKenzie et al. rapporteerden voor de MMSE een interbeoordelaarsbetrouwbaarheid van >0,65, terwijl de interne consistentie varieert tussen 0,31 en 0,96 [McKenzie 2018]. De test-hertestbetrouwbaarheid bedraagt tussen 0,80 en 0,95 voor een interval <2 maanden en boven de 0,80 voor een interval tussen 1 en 2 jaar [McKenzie 2018]. Deze validatie gebeurde niet in een populatie met verstandelijke beperking.

Tavares-Junior et al. includeerden 6 studies die afkappunten scores evalueerden bij laagopgeleide personen [Tavares-Junior 2019]. Afkappunten varieerden tussen 17,8 en 21,4 voor de diagnose van lichte verstandelijke beperking, met grote variatie in sensitiviteit

en specificiteit (doch onvolledig gerapporteerd).

Severe impairment battery (SIB)

McKenzie et al. rapporteerden een hoge test-hertestbetrouwbaarheid voor de SIB in een populatie met verstandelijke beperking, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Een sterke correlatie met de DLD werd gerapporteerd in een populatie met downsyndroom. De discriminatieve validiteit werd als laag gerapporteerd.

Rivermead behavioural memory test (RBMT-3)

McKenzie et al. rapporteerden een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de RBMT-3 (≥0,90) [McKenzie 2018]. Het is onduidelijk of deze validatie gebeurde in een populatie met verstandelijke beperking.

Dementia Rating Scale (DRS)

McKenzie et al. rapporteerden een hoge test-hertest betrouwbaarheid voor de DRS (r=0,93). [McKenzie 2018]. Bij een afkappunt van 10 was de sensitiviteit 80% en de specificiteit 68%. Een goede correlatie met de MMSE werd gerapporteerd (r=0,65) [McKenzie 2018]. Deze validatie gebeurde niet in een populatie met verstandelijke beperking.

Test for severe impairment (TSI)

McKenzie et al. rapporteerden gemengde resultaten wat de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid betreft in een populatie met verstandelijke beperking, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Een sterke correlatie met de MMSE werd gerapporteerd (geen cijfers).

Neurotrax computerized moderate to severe impairment battery

McKenzie et al. rapporteerden stabiele scores bij een interval van 6 maanden bij personen met downsyndroom, maar statistiek werd niet gerapporteerd [McKenzie 2018].

Korte cognitieve tests

Velayudhan et al. identificeerden 22 cognitieve tests die maximum 20 minuten duren [Velayudhan 2014]. Het is echter onduidelijk in hoeverre deze getest werden in een populatie met verstandelijke beperking. De MMSE werd eerder in deze tekst reeds beschreven. Tests met een goede diagnostische accuratesse (sensitiviteit en specificiteit > 90%, positieve likelihood ratio >20) waren: Addenbrooke's Cognitive Examination III (ACE-III) (sensitiviteit 93-100%, specificiteit 96-100%), Brief Alzheimer screen (BAS) (sensitiviteit 96%, specificiteit 98%), Fuld object memory evaluation (FOME) (sensitiviteit 91%, specificiteit 97%) en Seven minute screen test (7MS) (sensitiviteit 92%, specificiteit 96%).

Chen et al. voerden een meta-analyse uit van 7 studies die de Ascertain Dementia 8 Questionnaire (AD8) evalueerden voor het onderscheid tussen wel en geen dementie [Chen 2018]. De prevalentie van verstandelijke beperking schommelde tussen 14% en 76%. Ze vonden een gepoolde sensitiviteit van 91% (95%BI 89-92%) en een specificiteit van 78% (95%BI 76-80%). De 'area under the curve' (AUC) bedroeg 0,92.

Verbale geheugentests

Chan et al. vonden 33 studies die verbale 'papier en pen' geheugentests (bijvoorbeeld 3-, 4-, 5-, 10-, 12-, 15-, 16-woordentest) evalueerden voor de detectie van dementie [Chan 2018]. De sensitiviteit varieerde tussen 43% en 100% en de specificiteit tussen 52% en 99%. Meta-analyse van deze studies gaf een gepoolde sensitiviteit van 90% (95% BI 85-93%) en specificiteit van 90% (95% BI 86-93%).

Visuele geheugentests

Chan et al. vonden 2 studies die visuele 'papier en pen' geheugentests evalueerden voor de detectie van dementie: de Indiana faces in places test, de Rey Complex Figure en de Visual Reproduction Recognition [Chan 2018]. De sensitiviteit varieerde tussen 67% en 90% en de specificiteit tussen 76% en 100%. Meta-analyse van deze studies gaf een gepoolde sensitiviteit van 83% (95%BI 64-94%) en specificiteit van 80% (95%BI 72-86%).

Gecomputeriseerde instrumenten

Garcia-Casal et al. vonden 5 gecomputeriseerde instrumenten die gevalideerd werden in een populatie van uitsluitend personen met een verstandelijke beperking [Garcia-Casal 2017]:

- De computerized Alzheimer's Disease Assessment Scale (cADAS) had een goede test-hertest betrouwbaarheid (ICC=0,91-0,96). Een goede correlatie met de Alzheimer's Disease Assessment Scale - Cognitive Subscale (ADAS-cog) werd gerapporteerd.
- De Cognitive Drug Research computerized assessment (CDR) had een hoge test-hertest betrouwbaarheid (geen cijfers) en een goede correlatie met de MMSE (0,47-0,70).
- De Hidden Goal Task (HGT) had een sensitiviteit van 88% en een specificiteit van 85% voor de detective van dementie.
- De Predict Alzheimer's Disease (PredictAD) had een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (kappa=0,80-0,85). De sensitiviteit bedroeg 73% en de specificiteit 71%.
- De Touch Panel-type Dementia Assessment Scale (TDAS) had een goede correlatie met de ADAS-cog.

Chan et al. vonden 5 studies die gecomputeriseerde verbale geheugentests (bijvoorbeeld 3-woordentest, 10-woordentest) evalueerden voor de detectie van dementie [Chan 2018]. De sensitiviteit varieerde tussen 47% en 94% en de specificiteit tussen 56% en 97%. Meta-analyse van deze studies gaf een gepoolde sensitiviteit van 85% (95% BI 66-95%) en specificiteit van 89% (95% BI 69-96%). Zeven studies evalueerden gecomputeriseerde visuele geheugentests voor de detectie van dementie: de Visuo-Spatial Memory test, de Paired Associates Learning, de Computerized adaptation of the placing test, de One card learning accuracy and one back test, de Visual association memory test, de Visual Memory test en de Free and guided immediate recognition [Chan 2018]. De sensitiviteit varieerde tussen 77% en 100% en de specificiteit tussen 77% en 96%. Meta-analyse van deze studies gaf een gepoolde sensitiviteit van 89% (95% BI 71-96%) en specificiteit van 81% (95%BI 68-90%).

Stadiëring van dementie

Rikkert et al. [Rikkert 2011] includeerden 12 instrumenten die gebruikt worden om de graad van dementie in te schatten en op te volgen:

- de Bedford Alzheimer Nursing Severity Scale (BNAS-S),
- de Clinical Dementia Rating (CDR),
- de Clinical Global Impression (CGI) schaal,
- de Dementia Severity Rating Scale (DSRS),
- de Dementia Severity Scale (DSS),
- de Direct Assessment of Functional Status (DAFS),
- de Functional Assessment Staging (FAST),
- de Functional Rating Scale (FRS),
- de Global Assessment of Dementia (GAD),
- de Gottfries-Brane-Steen (GBS) schaal,
- de Global Deterioration Scale (GDS),
- de Hierarchic Dementia Scale (HDS).

De resultaten werden narratief gepresenteerd. Instrumenten met een goede interne consistentie (Cronbachs alfa>0,70) waren de DSRS, DSS, DAFS en HDS. Een zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC>0,90) werd gevonden voor de BANS-S, DSRS, DAFS, FAST en de GBS-schaal. Een zeer goede intrabeoordelaarsbetrouwbaarheid (kappa>0,80) werd gevonden voor de BANS-S, DSSen FAST. De CDR had een goede diagnostische accuratesse.

Instrumenten voor laagopgeleide en/of ongeletterde personen

Drie reviews zochten specifiek naar instrumenten voor de evaluatie van dementie bij laagopgeleiden en/of ongeletterden [Franzen 2019, Paddick 2017, Tavares-Junior 2019]. Sommige van deze instrumenten werden hogerop ook beschreven.

Franzen et al. vonden vijf instrumenten die aandacht evalueerden: de Five Digit Test, de Trail Making Test, de Digit Span Subtest van de Wechsler Adult Intelligence Scale-Revised (WAIS-R), de Corsi Block-Tapping Task en de WAIS-R Digit Symbol subtest [Franzen 2019]. De AUC voor deze tests varieerde tussen 0,66 en 0,84: Five Digit Test (0,70-0,75), de Digit Span Subtest van de

WAIS-R (0,69-0,84) en de Corsi Block-Tapping Task (0,66).

Vijf zogenaamde constructietests werden gevonden: de Clock Drawing Test (AUC 0,76-0,87), de Constructional Praxis Test (AUC 0,69) van de neuropsychologische test batterij van de Consortium to Establish a Registry for Alzheimer's Disease (CERAD), de Stick Design Test (AUC 0,76-0,78), de Block Design subtest van de WAIS-R en van de Wechsler Intelligence Scale for Children-III (WISC-III) en de Object Assembly subtest van de WAIS-R.
Uitvoerende functies werden hoofdzakelijk geëvalueerd met de verbal fluency test, die AUC's tussen 0,79 en 0,94 heeft [Franzen 2019]. Een tweede test is de Tower of London test, die een AUC tussen 0,80 en 0,90 heeft.

Tien taaltesten werden geïncludeerd, met AUC's variërend tussen 0,61 en 0,90. Franzen et al. includeerden eveneens 14 geheugentests: de Korean Story Recall Test, de Seoul Verbal Learning Test, de Chinese Version Verbal Learning Test, de Fuld Object Memory Evaluation, Memory (woordenlijst), de Rey Auditory Verbal Learning Test, de Picture Free and Cued Selective Reminding Test, List learning (CERAD en BCBS), Logical Memory, Visual Reproduction, de Memory Associative Test, de Enhanced cued recall en de Test des Neuf Images du 93. De AUC's varieerden tussen 0,74 en 0,99.

Tenslotte includeerden Franzen et al. ook vier testbatterijen: de CERAD, de Literacy Independent Cognitive Assessment (LICA), de European Cross-Cultural Neuropsychological Test Battery (CNTB)en de Non-Language Based Cognitive Assessment (NLCA). Deze testbatterijen omvatten een variërend aantal van de hierboven vermelde tests. Voor de LICA werd een AUC van 0,83 gevonden, voor de NLCA een AUC van 0,94.

Paddick et al. includeerden 27 instrumenten [Paddick 2017]. Enkel voor de MMSE, het Cognitive Abilities Screening Instrument (CASI), de Eurotesten de Fototest vonden ze meer dan één studie die het instrument had gevalideerd. Voor het CASI-instrument varieerde de sensitiviteit tussen 82,5% en 88% en de specificiteit tussen 85% en 94%. Voor de Eurotest vonden ze een sensitiviteit tussen 73% en 93% en een specificiteit tussen 82% en 96%. Voor de Fototest vonden ze een sensitiviteit tussen 74% en 93% en een specificiteit tussen 80% en 97%. Op basis van hun bevindingen vonden ze geen van de instrumenten geschikt als screeningsinstrument.

Tavares-Junior et al. includeerden 44 instrumenten [Tavares-Junior 2019]. Vijf van deze instrumenten hadden volgens de auteurs voldoende diagnostische accuratesse voor de diagnose van lichte verstandelijke beperking en dementie bij laagopgeleide ouderen: de MMSE, de Montreal Cognitive Assessment (MoCA), de Persian Test of Elderly for Assessment of Cognition and Executive Function (PEACE), de Six-Item Screener en de Memory Alteration Test (MAT). De PEACE-test had bij een afkappunt van 67,5 een lage sensitiviteit van 75,8% en een goede specificiteit van 97,4%. Ook de Six-Item Screener had een lage sensitiviteit (34%) en een goede specificiteit (90%). De MAT-test daarentegen had zowel een hoge sensitiviteit (100%) als specificiteit (97,5%) voor het onderscheid tussen alzheimerdementie en lichte verstandelijke beperking. Het MoCA-instrument had een sensitiviteit van 88% en een specificiteit van 81% bij een afkappunt van 19.

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities (DSQIID) goede psychometrische eigenschappen en een goede diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Adaptive behaviour dementia questionnaire (ABDQ) goede psychometrische eigenschappen en een goede diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Gedye Dementia Scale for Down Syndrome (G-DSDS) goede psychometrische eigenschappen en een matige diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat het CAMDEX-DS instrument goede psychometrische eigenschappen en een matige tot goede diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat het CAMCOG-DS instrument goede psychometrische eigenschappen heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking, maar de beschikbare studies evalueerden enkel de discriminatieve en concurrente validiteit. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de DLD-vragenlijst eerder matige psychometrische eigenschappen en een lage tot matige diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Gezien de beschikbare studies over de validiteit van de Downsyndroom Mini Mental State Examination elkaar tegenspreken en zich beperken tot de discriminatieve en predictieve validiteit, kan er geen conclusie getrokken worden over dit instrument. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Cognitive scale for Down syndrome (CS-DS) goede psychometrische eigenschappen heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Prudhoe Cognitive Function Test (PCFT) goede psychometrische eigenschappen heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Mini-Mental State Examination (MMSE) een lage sensitiviteit en een matige tot goede specificiteit heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. De psychometrische eigenschappen zijn goed, maar werden onvoldoende onderzocht in een populatie met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018, Arevalo-Rodriguez 2015, Tavares-Junior 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Severe impairment battery (SIB) goede psychometrische eigenschappen heeft voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Rivermead behavioural memory test (RBMT-3) een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid heeft voor de detectie van dementie, maar het is onduidelijk of deze validatie gebeurde in een populatie met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Dementia Rating Scale (DRS) een hoge test-hertest betrouwbaarheid heeft, maar een lage diagnostische accuratesse voor de detectie van dementie, maar deze validatie gebeurde niet in een populatie met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Gezien de beschikbare studies over de validiteit van de Test for severe impairment (TSI) elkaar tegenspreken, kan er geen conclusie getrokken worden over dit instrument. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 3	Gezien het beperkte beschikbare bewijs over de validiteit van de Neurotrax computerized moderate to severe impairment battery kan er geen conclusie getrokken worden over dit instrument. B [McKenzie 2018]

EBRO Niveau 2	Van de volgende korte cognitieve tests is het aannemelijk dat ze een goede diagnostische accuratesse hebben voor de detectie van dementie: de Addenbrooke's Cognitive Examination III (ACE-III), de Brief Alzheimer screen (BAS), de Fuld object memory evaluation (FOME) en de Seven minute screen test (7MS). Het is echter onduidelijk in hoeverre deze getest werden in een populatie met verstandelijke beperking. B [Velayudhan 2014]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat verbale 'papier en pen' geheugentests een goede diagnostische accuratesse hebben voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [Chan 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat visuele 'papier en pen' geheugentests slechts een matige diagnostische accuratesse hebben voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [Chan 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat gecomputeriseerde geheugentests hooguit een matige diagnostische accuratesse hebben voor de detectie van dementie bij cliënten met verstandelijke beperking. B [Chan 2018, Garcia-Casal 2017]

Overwegingen

Kwaliteit van bewijs

Voor de meeste instrumenten heeft geen onderzoek of validatie plaatsvonden in een populatie met een verstandelijke beperking. Een aantal instrumenten werd wel onderzocht bij mensen met een verstandelijke beperking of bij een subpopulatie, bijvoorbeeld Downsyndroom. Het beschikbare bewijs over instrumenten voor de opvolging van dementie bij cliënten met een verstandelijke beperking met dementie is beperkt en laat geen conclusies toe.

Er zijn meerdere meetinstrumenten beschikbaar voor het vaststellen en monitoren van dementie bij mensen met een verstandelijke beperking. Voor informatie zie ook: '(H)erken jij dementie?', een handreiking voor psychodiagnostisch onderzoek door orthopedagogen en psychologen bij functionele achteruitgang of vermoedens van dementie bij mensen met een verstandelijke beperking (februari 2022). Volgens deze handreiking kunnen voor mensen met een lichte en matige verstandelijke beperking de meetinstrumenten DVZ (Dementie Vragenlijst voor Verstandelijk Gehandicapten) en DSVH (Dementieschaal voor mensen met een verstandelijke handicap) gebruikt worden, voor mensen met een ernstige en zeer ernstige verstandelijke beperking is er een aangepaste versie van de DVZ (A-DVZ). De DVZ en DSVH zijn screeningsinstrumenten bedoeld voor het vroeg opsporen van dementie. De DSVH wordt ook gebruikt voor het vaststellen in welke fase van dementie de cliënt zich bevindt en voor monitoring van het dementieproces, dit meetinstrument kan gebruikt worden voor alle niveaus van verstandelijke beperkingen.

Het literatuuronderzoek voor deze richtlijn leverde meerdere meetinstrumenten op voor de detectie van dementie met goede psychometrische eigenschappen en goede diagnostische accuratesse zoals de DSQIID (Dementia Screening Questionnaire for Individuals with Intellectual Disabilities) en de ABDQ (Adaptive Behaviour Questionnaire) en voor mensen met downsyndroom de CAMDEX-DS (Cambridge Examination for Mental Disorders) en de CSDS (Cognitive Scale for Down Syndrome). De hier genoemde instrumenten zijn echter (nog) niet beschikbaar in een Nederlandse vertaling en/of met een Nederlandse normering. Voor de Nederlandse setting is het van belang dat de instrumenten beschikbaar zijn in een Nederlandse vertaling met een Nederlandse normgroep en dat ze geschikt zijn voor diagnostiek bij mensen met een verstandelijke beperking. De DVZ, A-DVZ en DSVH zijn om die reden aan te bevelen. Volgens de literatuur zou de DSVH (Engels G-DSDS) goede psychometrische eigenschappen hebben, maar matige diagnostische accuratesse voor de detectie van dementie bij cliënten met een verstandelijke beperking. De MMSE (Mini Mental State Examination) wordt vaak gebruikt in huisartspraktijken en wordt geadviseerd in de NHG-standaard Dementie. Deze test heeft een lage sensitiviteit en een matige tot goede specificiteit voor de detectie van dementie bij cliënten met een verstandelijke beperking. De psychometrische eigenschappen zijn goed, maar werden onvoldoende onderzocht in een populatie met een verstandelijke beperking. De MMSE lijkt dan ook niet bruikbaar voor deze doelgroep. Het beschikbare bewijs over instrumenten voor de monitoring van dementie bij cliënten met een verstandelijke beperking is beperkt en laat geen conclusies toe.

Handvatten in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking en dementie

De brochure Dementie bij mensen met een verstandelijke beperking (van Marian Maaskant en Martin Schuurman) geeft inzicht in dementie in het algemeen en specifiek bij mensen met een verstandelijke beperking en is geschreven voor professionals en verwanten. De handreiking Palliatieve zorg en dementie biedt zorgaanbieders en professionals concrete handvatten om dementiezorg en palliatieve zorg met elkaar te verbinden. De Pallialine richtlijn Dementie biedt handvatten voor palliatieve zorg voor mensen met dementie. De richtlijn is niet specifiek gericht op mensen met een verstandelijke beperking, maar lijkt ook voor deze doelgroep bruikbaar.

Referenties

Arevalo SP, Kress J, Rodriguez FS. Validity of Cognitive Assessment Tools for Older Adult Hispanics: A Systematic Review. J Am Geriatr Soc. 2019;30:30.

Arevalo-Rodriguez I, Smailagic N, Roque IFM, Ciapponi A, Sanchez-Perez E, Giannakou A, et al. Mini-Mental State Examination (MMSE). for the detection of Alzheimer's disease and other dementias in people with mild cognitive impairment (MCI). Cochrane Database Syst Rev. 2015(3):CD010783.

Chen HH, Sun FJ, Yeh TL, Liu HE, Huang HL, Kuo BI, et al. The diagnostic accuracy of the Ascertain Dementia 8 questionnaire for detecting cognitive impairment in primary care in the community, clinics and hospitals: a systematic review and meta-analysis. Fam Pract. 2018;35(3):239-46.

Franzen S, van den Berg E, Goudsmit M, Jurgens CK, van de Wiel L, Kalkisim Y, et al. A Systematic Review of Neuropsychological Tests for the Assessment of Dementia in Non-Western, Low-Educated or Illiterate Populations. Journal of the International Neuropsychological Society : JINS. 2019:1-21.

Garcia-Casal JA, Franco-Martin M, Perea-Bartolome MV, Toribio-Guzman JM, Garcia-Moja C, Goni-Imizcoz M, et al. Electronic Devices for Cognitive Impairment Screening: A Systematic Literature Review. Int J Technol Assess Health Care. 2017;33(6):654-73.

McKenzie K, Metcalfe D, Murray G. A review of measures used in the screening, assessment and diagnosis of dementia in people with an intellectual disability. J Appl Res Intellect Disabil. 2018;31(5):725-42.

Paddick SM, Gray WK, McGuire J, Richardson J, Dotchin C, Walker RW. Cognitive screening tools for identification of dementia in illiterate and low-educated older adults, a systematic review and meta-analysis. Int Psychogeriatr. 2017;29(6):897-929.

Rikkert MG, Tona KD, Janssen L, Burns A, Lobo A, Robert P, et al. Validity, reliability, and feasibility of clinical staging scales in dementia: a systematic review. Am J Alzheimers Dis Other Demen. 2011;26(5):357-65.

Tavares-Júnior JWL, de Souza ACC, Alves GS, Bonfadini JC, Siqueira-Neto JI, Braga-Neto P. Cognitive Assessment Tools for Screening Older Adults With Low Levels of Education: A Critical Review. Frontiers in Psychiatry. 2019;10.

Velayudhan L, Ryu SH, Raczek M, Philpot M, Lindesay J, Critchfield M, et al. Review of brief cognitive tests for patients with suspected dementia. Int Psychogeriatr. 2014;26(8):1247-62.

Delier

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Op welke wijze dient delier bij cliënten met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase te worden behandeld?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

- Wees ervan bewust dat mensen met een verstandelijke beperking een verhoogd risico hebben op een delier, dit betekent dat het tijdig herkennen en behandelen van een delier een belangrijk aandachtspunt is in de palliatieve fase.
- Wees alert op een delier bij een onbegrepen verandering van gedrag, zeker bij onderliggende somatische aandoening(en) (bijv. infectie, blaasretentie, obstipatie). Juist omdat een delier moeilijk te herkennen is bij mensen met een verstandelijke beperking.
- Gebruik de Delirium Observation Screening Scale (DOS) als screeningsinstrument bij vermoeden van een delier.
- Gebruik de Delier-O-Meter (DOM) om het beloop van een delier of het effect van een interventie in kaart te brengen.
- Geef goede voorlichting en heb extra aandacht voor niet-medicamenteuze adviezen bij de aanpak van een delier bij mensen met een verstandelijke beperking.
- Heb aandacht voor (tijdig) saneren van medicatie. Polyfarmacie komt veel voor bij een verstandelijke beperking en (te) hoog gedoseerde (psycho)farmaca kunnen een delier uitlokken of versterken.
- Behandel een delier conform de richtlijn Delier in de palliatieve fase, een hogere dosering haloperidol kan nodig zijn, bijvoorbeeld bij gebruik van hoge doses psychofarmaca en verslaving.

Literatuurbespreking

Inleiding

Een delier is een uiting van een acute diffuse cerebrale ontregeling en is meestal multifactorieel bepaald. Het ontstaat door een disbalans van neurotransmitters, met name te weinig acetylcholine en (relatief) te veel dopamine. Dit vormt de basis voor het gebruik van dopamine-antagonisten bij de medicamenteuze behandeling van het delier. Een delier wordt veroorzaakt door een somatische aandoening of (onttrekking van) medicatie. Ook in de palliatieve fase is het van belang om te zoeken naar een onderliggende aandoening, omdat deze behandelbaar kan zijn.

Mensen met een verstandelijke beperking hebben een verhoogd risico op het ontwikkelen van delier, omdat de predisponerende factor pre-existente cognitieve stoornissen altijd aanwezig is en visus- en gehoorstoornissen en stoornissen in de activiteiten van het dagelijks leven (ADL) bij mensen met een verstandelijke beperking veel vaker voorkomen dan in de algemene populatie. Ook een aantal uitlokkende factoren komt vaker voor bij mensen met een verstandelijke beperking. Ze hebben vaker infecties, obstipatie en urineretentie en er is vaker sprake van polyfarmacie en verslaving (zie onderstaande tabel 'Predisponerende en precipiterende factoren').

Tabel 1 Predisponerende en precipiterende factoren

DELIER	
Predisponerende factoren	**Bij mensen met een verstandelijke beperking**

Leeftijd >70 jaar	
Pre-existente cognitieve stoornissen	ALTIJD aanwezig
Visus- en gehoorstoornissen	Vaker dan in algemene populatie
Stoornissen in de activiteiten van het dagelijks leven (ADL)	Vaker dan in algemene populatie
Gebruik van alcohol en opioïden	
Precipiterende factoren	**Bij mensen met een verstandelijke beperking**
Hersentumoren en -metastasen, meningitis carcinomatosa	
Koorts	
Pneumonie, urineweginfectie	Vaker dan in algemene populatie
Hypoxie	
Anemie, elektrolytstoornissen, hypo-/hyperglykemie, schildklierfunctiestoornissen, laag serumalbumine	Schildklierfunctiestoornissen vaker bij o.a. Downsyndroom en 22Q11 syndroom
Leverfalen, nierfalen	
Dehydratie	
Recente chirurgie	
(Onttrekking van) medicamenten, nicotine of alcohol	Gebruik psychofarmaca, polyfarmacie en verslaving vaker dan in algemene populatie
Urineretentie	Vaker dan in algemene populatie
Obstipatie	Vaker dan in algemene populatie

Tests specifiek ontwikkeld voor personen met verstandelijke beperking

Confusion Assessment Method (CAM)

Morandi et al. includeerden twee studies die het CAM-instrument valideerden in een populatie met ook demente cliënten [Morandi 2012]. Eén studie rapporteerde een sensitiviteit van 94-100% en een specificiteit van 90-95%, maar deze cijfers waren niet specifiek voor een demente populatie. Een tweede studie valideerde de Duitse versie van het CAM-instrument in een populatie met 85% demente cliënten. Deze studie vond een sensitiviteit van 77% en een specificiteit van 96-100% [Morandi 2012]. De et al. includeerden aanvullend nog drie andere validatiestudies [De 2015]. Eén studie (met 50% demente cliënten) vond een sensitiviteit van 87% en een specificiteit van 100% voor de Spaanse versie van het CAM-instrument in de subpopulatie van demente cliënten. De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid was goed (kappa=0,89). Een tweede studie vond een sensitiviteit van 90% en een specificiteit van 96%. De derde studie werd uitgevoerd op een spoedgevallendienst. De sensitiviteit bedroeg 96% en de specificiteit 84% in de subgroep van cliënten met dementie. Ook deze studie vond een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (kappa=0,91).
Hendry et al. vonden een sensitiviteit van 70% en een specificiteit van 91% voor een verkorte versie van het CAM-instrument [Hendry 2016]. Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd.
Teale et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (kappa=0,80) [Teale 2018].

Confusion Assessment Method for the Intensive Care Unit (CAM-ICU)

Morandi et al. includeerden drie studies die het CAM-ICU-instrument valideerden in een populatie met een beperkt aantal

demente cliënten [Morandi 2012]. De sensitiviteit varieerde in twee studies van 98% tot 100% en de specificiteit van 3% tot 100%. In een derde studie met cliënten gehospitaliseerd in een stroke-unit (met 32% demente cliënten) werd een sensitiviteit van 76% en een specificiteit van 98% gevonden [Morandi 2012].
De et al. vonden nog één studie die een slechte overeenkomst rapporteerde tussen de CAM-ICU score en de referentiestandaard (DSM IV) [De 2015]. Cijfers werden echter niet gerapporteerd.

Delier Rating Scale (DRS)

Morandi et al. includeerden één studie die het DRS-instrument valideerden in een populatie met 27% demente cliënten [Morandi 2012]. De sensitiviteit was 94% en de specificiteit 82% bij een afkappunt van 10.
De et al. includeerden aanvullend nog twee andere validatiestudies [De 2015]. Eén studie (met 15% dementen) vond bij een afkappunt van 10 een sensitiviteit van 82% en een specificiteit van 94% en bij een afkappunt van 8 een sensitiviteit van 90% en een specificiteit van 82%. De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid in deze studie was hoog (ICC=0,91). Een tweede studie vond eveneens een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,97) [De 2015].
De et al. includeerden ook drie studies die het DRS-R-98 instrument valideerden [De 2015]. Eén studie (met 40% dementen) vond een sensitiviteit van 59% en een specificiteit van 67% in de subgroep van demente cliënten. De interbeoordelaarsbetrouwbaarheid in deze studie was hoog (ICC=0,92). Een tweede studie (met 19% dementen) vond bij een afkappunt van 15,25 een sensitiviteit van 92% en een specificiteit van 93% voor de totaalscore. Ook deze studie toonde een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,98-0,99). Een derde studie (met 43% dementen) vond bij een afkappunt van 17,75 een sensitiviteit van 75% en een specificiteit van 71% voor de totaalscore.

Cognitive Test for Delier (CTD)

Morandi et al. includeerden één studie die het CTD-instrument valideerden in een populatie met 25% demente cliënten [Morandi 2012]. De sensitiviteit was 100% en de specificiteit 95%.

Elektro-encefalografie (EEG)

Morandi et al. includeerden één studie die het EEG valideerden in een populatie van demente cliënten [Morandi 2012]. De sensitiviteit was 96-100% en de specificiteit 77%.

Short-Portable Mental Status Questionnaire (SPMSQ)

Morandi et al. en De et al. includeerden één studie die het SPMSQ-instrument valideerde in een populatie met 12% demente cliënten [Morandi 2012, De 2015]. De sensitiviteit varieerde tussen 7,3% en 98% en de specificiteit tussen 82% en 100%.

4A's Test (4AT)

De et al. includeerden één studie die de 4A's Test valideerden in een populatie met 32% demente cliënten [De 2015]. De sensitiviteit bedroeg 90% en de specificiteit 84%, maar aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd. De interne consistentie was goed (Cronbachs alfa=0,80).
Hendry et al. rapporteerden een sensitiviteit van 87% en een specificiteit van 70% bij een afkappunt van 4 (Hendry 2016). De AUC bedroeg 0,84. Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd.

Simple Query for Easy Evaluation of Consciousness (SQEEC)

De et al. includeerden één studie die het SQEEC-instrument valideerden in een populatie met 30% demente cliënten [De 2015]. De sensitiviteit bedroeg 83% en de specificiteit 59% in de subgroep van demente cliënten.

Digit Span Test (DST)

De et al. includeerden één studie die de DST-test valideerden in een populatie met 31% demente cliënten [De 2015]. De sensitiviteit bedroeg 58% en de specificiteit 72% vooruit en 81% en 63%, respectievelijk, achteruit. Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd.

Abbreviated Mental Test (AMT)

Hendry et al. rapporteerden een sensitiviteit van 87% en een specificiteit van 64% voor een afkappunt van 4 van de Abbreviated Mental Test (AMT-10) [Hendry 2016]. Voor een kortere versie van het instrument (AMT-4) werd een sensitiviteit van 93% en een specificiteit van 54% gevonden (afkappunt 3). De AUC bedroeg voor beide instrumenten 0,80. Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd.

Months of the year backwards (MOTYB)

Hendry et al. rapporteerden een sensitiviteit van 91% en een specificiteit van 50% voor een afkappunt van 5 van de Months of the year backwards (MOTYB) [Hendry 2016]. De AUC bedroeg 0,76. Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden niet gerapporteerd.

Single Question in Delier (SQiD)

Hendry et al. rapporteerden een sensitiviteit van 91% en een specificiteit van 61% voor de Single Question in Delier (SQiD) [Hendry 2016]. De AUC bedroeg 0,77.
De et al. vonden een tweede studie die het SQiD-instrument valideerde in een populatie met 30% demente cliënten [De 2015]. De sensitiviteit bedroeg 77% en de specificiteit 59%.
Aparte resultaten voor de subgroep van demente cliënten werden in geen van beide studies gerapporteerd.

Richmond Agitation Sedation Scale (RASS)

Morandi et al. rapporteerden een sensitiviteit van 71% en een specificiteit van 85% voor het (m)RASS-instrument bij een waarde niet gelijk aan 0 [Morandi 2016]. De specificiteit steeg incrementeel tot 96% bij een toenemende mate van verstandelijke beperking, maar dit ten koste van de sensitiviteit.

Delier Observation Screening Scale (DOSS)

Teale et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,71) voor de Delier Observation Screening Scale (DOSS) [Teale 2018]. In de subpopulatie van cliënten met een verstandelijke beperking bedroeg de sensitiviteit 61% en de specificiteit 71%.
De AUC bedroeg 0,66. De et al. vonden een tweede studie die het DOSS-instrument valideerden, maar het aandeel demente cliënten werd niet gerapporteerd [De 2015]. Numerieke data van deze studie werden niet gerapporteerd.

Andere instrumenten

De et al. vonden nog 10 andere instrumenten voor de beoordeling van delier, maar deze werden niet gevalideerd in een demente populatie van voldoende omvang: Memorial Delier Assessment Scale (MDAS), Nursing Delier Screening Checklist (NuDESC), Delier Detection Score (DDS), Clinical Assessment of Confusion (CAC), Delier Symptom Interview (DSI), Delier Diagnostic Tool-provisional (DDT-Pro), Delier triage screen (DTS), Intensive Care Delier Screening Checklist (ICDSC), Inter-RAI Acute Care Assessment System (vier items) en de Vigilance A Test [De 2015].

Conclusies

EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Confusion Assessment Method (CAM) een matige tot goede diagnostische accuratesse heeft en een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de detectie van delier bij demente cliënten. B [Morandi 2012, De 2015, Hendry 2016, Teale 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Confusion Assessment Method – Intensive Care Unit (CAM-ICU) een matige tot goede sensitiviteit en een goede specificiteit heeft voor de detectie van delier. B [Morandi 2012]

EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Delier Rating Scale (DRS) een matige tot goede diagnostische accuratesse heeften een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de detectie van delier. B [Morandi 2012, De 2015]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Delier Rating Scale R-98 (DRS-R-98) een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid heeft voor de detectie van delier, maar de bevindingen gezien de diagnostische accuratesse zijn niet eenduidig. B [De 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Cognitive Test for Delier (CTD) een goede diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van delier. B [Morandi 2012]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat het elektro-encefalogram een goede sensitiviteit en een matige specificiteit heeft voor de detectie van delier bij demente cliënten. B [Morandi 2012]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Short-Portable Mental Status Questionnaire (SPMSQ) een slechte sensitiviteit en een goede specificiteit heeft voor de detectie van delier. B [Morandi 2012, De 2015]
EBRO Niveau 2	Er zijn aanwijzingen dat de 4A's Test (4AT) een matige tot goede sensitiviteit en een slechts matige specificiteit heeft voor de detectie van delier. De interne consistentie is goed. B [De 2015, Hendry 2016]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Simple Query for Easy Evaluation of Consciousness (SQEEC) slechts een matige diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van delier bij demente cliënten. B [De 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Digit Span Test (DST) een slechte diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van delier. B [De 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Abbreviated Mental Test (AMT-10 en AMT-4) een matige tot goede sensitiviteit en een lage specificiteit heeft voor de detectie van delier. B [Hendry 2016]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Months of the year backwards (MOTYB) een goede sensitiviteit en een lage specificiteit heeft voor de detectie van delier. B [Hendry 2016]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Single Question in Delier (SQiD) een matige tot goede sensitiviteit en een lage specificiteit heeft voor de detectie van delier. B [De 2015, Hendry 2016]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Richmond Agitation Sedation Scale (RASS) een lage sensitiviteit en een matige tot goede specificiteit heeft voor de detectie van delier bij demente cliënten. B [Morandi 2016]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Delier Observation Screening Scale (DOSS) een slechte diagnostische accuratesse heeft voor de detectie van delier bij demente cliënten. De interbeoordelaars betrouwbaarheid is goed. B [Teale 2018]

Overwegingen

Kwaliteit van het bewijs

Er werden voornamelijk artikelen gevonden over een populatie met dementie en er werd slechts één artikel gevonden waarbij het betreffende instrument (DOSS) werd onderzocht in een populatie met verstandelijke beperking.

Diagnostiek

Een **delier** wordt vaak niet herkend, zeker niet als cliënten al bekend waren met (episodes van) onrust of verwardheid. Als verbale uitingen over wanen of hallucinaties ontbreken, zal een delier niet gemakkelijk worden gediagnosticeerd en zal men alleen gedragsuitingen kunnen vaststellen. Voorbeelden van gedragsuitingen bij een delier zijn: bewegingsdrang, onrustige doelloze bewegingen van benen en/of armen, verstoorde communicatie of onrustgeluiden. Soms ook juist afname van bewegingen, geen of nauwelijks contact mogelijk, stoïcijns naar één punt kijken (stil delier). Deze gedragsuitingen moeten als uiting van een delier worden beschouwd, zeker als deze zich in de terminale fase voordoen. Rapportage door meerdere zorgverleners over een langere periode (enkele dagen) kan nodig zijn bij de diagnostiek van een delier, omdat het wisselende beeld van een delier (bijvoorbeeld dag/nacht) een belangrijk kenmerk is. Het gebruik van de Delirium Observation Screening Scale (DOS) kan helpend zijn als screeningsinstrument, met de Delier-O-Meter (DOM) kan het beloop van een delier of het effect van een interventie in kaart worden gebracht. Als het delier is onderkend, moet de diagnostiek gericht worden op de mogelijke onderliggende oorzaak (zie ook tabel 1 'Predisponerende en precipiterende factoren'), denk bijvoorbeeld aan een urineweginfectie, blaasretentie of obstipatie.

Meetinstrumenten

Het gebruik van de Delier Observation Screening Scale (DOS) wordt geadviseerd als screeningsinstrument in de Pallialine richtlijn Delier en het kwaliteitskader. Het is een observationeel meetinstrument, bestaande uit 13 ja/nee vragen dat door verpleegkundigen of begeleiders kan worden ingevuld. De schaal wordt 3 keer per dag ingevuld (bijvoorbeeld een keer per dienst) om te kunnen vaststellen of er symptomen van een delier bestaan. Teale et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,71) [Teale 2018]. In de subpopulatie van cliënten met een verstandelijke beperking bedroeg de sensitiviteit 61% en de specificiteit 71%. De AUC bedroeg 0,66. Er zijn aanwijzingen dat de DOS een slechte diagnostische accuratesse heeft voor het detecteren van een delier bij demente cliënten [EBRO Niveau 3: B Teale 2018]. In het kwaliteitskader wordt ook de Delier-O-Meter (DOM) genoemd, dit is een verpleegkundige beoordelingsschaal voor de ernst van een delier. De schaal levert niet de diagnose delier op, maar is bedoeld om dagelijks de ernst te bepalen. Zo kan het beloop of het effect van een interventie in kaart worden gebracht. Het is een observationele lijst met 12 vragen. De DOM is niet gevalideerd voor mensen met verstandelijke beperking. Het gebruik van de Delirium Observation Screening Scale (DOS) kan helpend zijn als screeningsinstrument, met de Delier-O-Meter (DOM) kan het beloop van een delier of het effect van een interventie in kaart worden gebracht.

Behandeling

Voor de behandeling van een delier verwijzen we naar de richtlijn Delier in de palliatieve fase.
In eerste instantie is de behandeling van het delier gericht op de behandeling van de onderliggende oorzaak (zie ook tabel 1 'Predisponerende en precipiterende factoren'), maar dit is in de palliatieve fase en zeker in de terminale fase niet altijd haalbaar. Er is bij deze doelgroep vaak sprake van polyfarmacie en sommige cliënten gebruiken veel en hoog gedoseerde psychofarmaca. Onrust in de palliatieve fase kan ten onrechte worden toegeschreven aan pijn, waardoor opiaten worden gegeven of steeds opgehoogd. Mogelijk bestaat er bij een deel van de cliënten een verhoogde gevoeligheid voor opiaten. Een te hoge dosis opiaten kan een delirant beeld uitlokken of versterken. Het kritisch bekijken van de medicatielijst en zo mogelijk saneren van de medicatie is dan ook een belangrijke stap in de preventie en behandeling van een delier.

Niet-medicamenteus

Voor cliënten en zeker ook voor de naasten is een delier een angstige en mogelijk traumatische ervaring. Goede voorlichting aan cliënten en naasten over de oorzaak en het te verwachten beloop is daarom van groot belang. De niet-medicamenteuze adviezen zoals genoemd in de richtlijn Delier in de palliatieve fase zijn ook van toepassing bij mensen met een verstandelijke beperking. Extra belangrijk bij deze doelgroep:

- Aanwezigheid van voor de cliënt vertrouwde personen, zorg voor voldoende nabijheid,

- Communicatie kort en bondig, aangepast aan het niveau van de cliënten,
- Prikkelarme omgeving, creëer rust voor de cliënten en een duidelijke dagstructuur, beperk het aantal bezoekers en zorgverleners,
- Veilige omgeving, overweeg zorgvuldig de inzet van beschermende maatregelen.

Medicamenteus

Bij de symptomatische behandeling van een delier is haloperidol het middel van eerste keus, zie ook de richtlijn Delier in de palliatieve fase. Haloperidol is bij de medicamenteuze behandeling van psychotische verschijnselen of ernstige onrust bij delier eerste keuze omdat hier ruime ervaring mee is en haloperidol parenteraal toegediend kan worden. Atypische antipsychotica zijn net zo effectief als haloperidol bij behandeling van delier, maar hiermee is minder ervaring en niet alle middelen zijn parenteraal toe te dienen. Indien de cliënt al een antipsychoticum gebruikt, kan dit (tijdelijk) verhoogd of omgezet worden naar haloperidol. Het voordeel van haloperidol is dat dit ook subcutaan toegediend kan worden. De dosering moet individueel bepaald worden, bij sommige cliënten is een hogere dosering haloperidol nodig, bijvoorbeeld bij premorbide gebruik van hoge doses psychofarmaca en verslaving aan nicotine, alcohol of drugs of vanwege een mogelijk verminderde gevoeligheid voor haloperidol. In andere gevallen wordt juist lager gedoseerd, bijvoorbeeld bij (bekende) gevoeligheid voor bijwerkingen op een antipsychoticum. Bij een refractair delier in de terminale fase is palliatieve sedatie te overwegen.

Referenties

Braam W, M.J. van Duinen-Maas D.A.M. Festen I. van Gelderen S.A. Huisman M.A.M. Tonino, Medische zorg voor patiënten met een verstandelijke beperking, 2014.

De J, Wand AP. Delier Screening: A Systematic Review of Delier Screening Tools in Hospitalized Patients. Gerontologist. 2015;55(6):1079-99.

Hendry K, Quinn TJ, Evans J, Scortichini V, Miller H, Burns J, et al. Evaluation of delier screening tools in geriatric medical inpatients: a diagnostic test accuracy study. Age Ageing. 2016;45(6):832-7.

IKNL, richtlijn Delier, Pallialine, 2010.

Morandi A, McCurley J, Vasilevskis EE, Fick DM, Bellelli G, Lee P, et al. Tools to detect delier superimposed on dementia: a systematic review. J Am Geriatr Soc. 2012;60(11):2005-13.

NVvP, richtlijn Acute Psychiatrie, 2018.

Teale EA, Munyombwe T, Schuurmans M, Siddiqi N, Young J. A prospective observational study to investigate utility of the Delier Observational Screening Scale (DOSS). to detect delier in care home residents. Age Ageing. 2018;47(1):56-61.

Dyspneu

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient dyspneu te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

- Gebruik bij het signaleren van dyspnoe bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase het meetinstrument Respiratory Distress Observation Scale (RDOS).
- Behandel dyspneu in de palliatieve fase volgens de richtlijn Dyspneu in de palliatieve fase.
- Verwijs eventueel naar een fysiotherapeut of ergotherapeut met kennis van de doelgroep bij ademhalingsmoeilijkheden en houdingsproblematiek.
- Instrueer verwanten hoe zij de client goed kunnen ondersteunen.
- Maak gebruik van voorzetkamers bij dosisaerosol luchtwegverwijders.
- Evalueer met zorgverleners/verwanten, zeker in het begin van het proces, of de voorzetkamer/vernevelaar juist wordt gebruikt en/of de cliënten hier baat bij heeft.
- Als zuurstoftoediening nodig is, blijkt in de praktijk dat een mond-neusmasker in de meeste gevallen beter wordt verdragen dan een neusbril.
- Bij mensen met autisme en sommige syndromen wordt aanraking van de huid door een neusbril of mond-neusmasker doorgaans minder goed verdragen. Rustig oefenen, eventueel visueel ondersteund met plaatjes en/of pictogrammen, leidt mogelijk tot gewenning en acceptatie. Als het niet mogelijk is, en daarmee niet bijdraagt aan comfort, kan hiervan ook afgezien worden.
- Geef cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers adequate informatie en instructies over dyspneu en over oorzaken en behandeling ervan.
- Onderzoek of er factoren zijn die (aanvalsgewijze) dyspneu beïnvloeden (bijvoorbeeld inspanning, houding, pijn, angst, (luchtweg-)infecties en irritatie van de luchtwegen) en welke maatregelen en leefregels kunnen worden toegepast om dyspneu te voorkomen of te verlichten (zie https://www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase, module symptomatische niet-medicamenteuze behandeling).
- Vertrouw op informatie van zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers.
- Vind een manier om optimaal te communiceren met de cliënten en betrokkenen over dyspneu en betrek hen bij het proces.

Literatuurbespreking

Inleiding

Dyspneu wordt omschreven als een onaangename gewaarwording van de ademhaling. Cliënten benoemen het als kortademigheid of benauwdheid en omschrijven het als ‘het gevoel lucht te kort te komen', ‘honger naar lucht', ‘moeite met ademen' of ‘een zwaar gevoel op de borst'. Het duiden of kunnen aangeven van dyspneu is voor mensen met een verstandelijke beperking moeilijker naarmate de mate van verstandelijke beperking toeneemt. Dyspneu kan angstige gevoelens (gevoel van stikken) oproepen. Er is geen duidelijke relatie tussen het (subjectieve) gevoel van dyspneu en objectieve parameters zoals zuurstofgehalte van het bloed of prestatievermogen. De situatie is vergelijkbaar met die bij pijn: ‘de cliënt is zo dyspnoïsch, als hij zelf zegt te zijn'.
De impact van dyspneu is groot, zowel voor de cliënten als voor de naasten/vertegenwoordigers, mede door de functionele beperkingen op fysiek en sociaal gebied [Richtlijn Dyspneu, 2015a].

Dyspneu kan in de palliatieve fase ontstaan bij kanker, COPD en/of hartfalen (niet uitputtend) of complicaties van ziektes (bijvoorbeeld longembolie).
In de terminale fase kan doordat de normale hoest- en slikprikkels verdwijnen, slijm zich ophopen in de keelholte of de luchtpijp. Omstanders horen dan een reutelend geluid bij het ademhalen en denken soms dat de stervende dan ernstig benauwd is of zelfs dreigt te stikken, maar het is iets waar hij zelf geen last van heeft. Alleen als er tekenen van ongemak zijn, zal de arts hiervoor medicatie geven. De fase van onregelmatige ademhaling en reutelen wordt gevolgd door steeds langere adempauzes, oppervlakkiger ademhaling tot de laatste adem.

Bij mensen met een ernstige meervoudige beperking komen luchtwegklachten relatief vaak voor. Zij hebben een hogere kans op verslikken, vaak minder kracht om fors op te hoesten en kunnen bij problemen met de rompbalans minder thoracale ruimte hebben. Zij hebben daardoor vaker last van slijmproductie in de luchtwegen en kunnen slijm niet goed ophoesten. Een (broncho-) pneumonie en ook andere luchtweginfecties zijn een veel voorkomende doodsoorzaak bij mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking. Mensen met een verstandelijke beperking overlijden vaker aan een luchtweginfectie (al dan niet ten gevolge van een verslikking) dan mensen uit de algemene bevolking.

Symptoomschalen voor mensen met een verstandelijke beperking

Respiratory Distress Observation Scale (RDOS)

Campbell et al. vonden een interne consistentie (Cronbachs alfa) van 0,64 voor de Respiratory Distress Observation Scale (RDOS) [Campbell 2010]. Ze rapporteerden een zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor alle parameters, maar cijfers werden niet gerapporteerd. Een statistisch significante correlatie met een VAS-score werd gevonden ($r=0,404$; $p<0,05$). Een statistisch significante daling in de RDOS-score werd een dag na het starten van behandeling gevonden (gemiddeld: 4,4 vs. 2,9; $p<0,01$).

Symptom Management End-of-Life in Dementia (SM-EOLD)

Kiely et al. rapporteerden een statistisch significant verschillende score op de Symptom Management End-of-Life in Dementia (SM-EOLD) tussen cliënten met en zonder dyspneu (gemiddeld verschil=-2,7; standaarddeviatie=7,2; $p=0,0001$) [Kiely 2012]. Eerdere studies rapporteerden een interne consistentie (Cronbachs alfa) van 0,68 tot 0,78 [Kiely 2012].

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Respiratory Distress Observation Scale (RDOS), ondanks een lage interne consistentie, goede andere psychometrische eigenschappen (interbeoordelaarsbetrouwbaarheid en discriminerend vermogen) heeft. Het instrument is echter nog niet gevalideerd in een populatie met een verstandelijke beperking. B [Campbell 2010]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Symptom Management End-of-Life in Dementia (SM-EOLD) een lage tot matige interne consistentie en een goed discriminerend vermogen heeft. B [Kiely 2012]

Overwegingen

Diagnostiek

De diagnostiek geadviseerd in de richtlijn Dyspneu in de palliatieve fase is ook toepasbaar bij mensen met een verstandelijke beperking. Maak bij de keuze voor aanvullende diagnostiek een afweging van haalbaarheid en therapeutische consequenties, mede in het licht van de wens van de patiënt, zijn of haar verblijfplaats en de levensverwachting. Vanwege verhoogde prevalentie van luchtweginfecties al dan niet samenhangend met slikproblemen en het met de verstandelijke beperking samenhangend probleem

lichamelijke signalen bij zichzelf adequaat te herkennen en kenbaar te maken, is het advies bij onverklaarbare koorts of plotse lichamelijke achteruitgang een pneumonie uit te sluiten. Indien bij mensen met een verstandelijke beperking besloten wordt de pneumonie te behandelen, is het zinvol om tevens slikonderzoek te laten verrichten door een logopedist. Met adviezen voortkomend uit dat onderzoek over de consistentie van voeding/drank, wordt de kans op een nieuwe longontsteking en de daarmee eventueel gepaard gaande dyspneu verkleind. Bij aanpassing van de voeding dient het voordeel van verkleinen van de pneumoniekans afgewogen te worden tegen het eventueel nadeel dat een client kan ervaren in zijn kwaliteit van leven indien de voeding gemalen of via bijvoeding wordt aangeboden.

Meetinstrumenten

Klachten van benauwdheid komen veel voor in de palliatieve fase. De in het kwaliteitskader genoemde meetinstrumenten voor benauwdheid (MRC Dyspneu en CCQ) zijn op basis van zelfrapportage en daarom minder geschikt voor mensen met een verstandelijke beperking. De Respiratory Distress Observation Scale (RDOS) is een observationeel instrument, bestaande uit 8 items om de aanwezigheid en ernst van dyspneu te meten bij niet-verbale cliënten. De items kunnen gescoord worden door artsen of verpleegkundigen. Er zijn aanwijzingen dat de RDOS, ondanks een lage interne consistentie, goede andere psychometrische eigenschappen (interbeoordelaarsbetrouwbaarheid en discriminerend vermogen) heeft. Het instrument is (nog) niet gevalideerd in de populatie mensen met een verstandelijke beperking.

Behandeling

Voor de behandeling van dyspneu in de palliatieve fase bij mensen met een verstandelijke beperking: volg de richtlijn Dyspneu in de palliatieve fase van Pallialine [Richtlijn Dyspneu 2015b]. Van belang is om het hoofdstuk Integrale zorg (https://www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase onder item Beleid en behandeling) mee te nemen bij de behandeling.

Bij luchtweginfecties wordt mogelijk secreet (slijm vermengd met speeksel) geproduceerd dat niet altijd makkelijk op te hoesten is. Ophoesttechnieken zijn, naarmate de ernst van de verstandelijke beperking groter is, steeds moeilijker uitvoerbaar. Verwijs eventueel naar een fysiotherapeut met kennis van de doelgroep. Ook van belang is dat naasten/vertegenwoordigers goed worden geïnstrueerd hoe de cliënten te helpen.

Het gebruik van inhalatoren is bij een deel van de cliënten, door gebrek aan coördinatie, niet mogelijk. Maak dan gebruik van voorzetkamers bij dosisaerosol luchtwegverwijders. Een aantal voorzetkamers kan worden gebruikt voor de meeste aerosolen, omdat die voorzetkamers een flexibele achterkant hebben. Dit geldt ook voor vernevelaars. Zie hiervoor https://www.pw.nl/achtergrond/2019/voorzetkamers-zijn-niet-een-op-een-uitwisselbaar.

Evalueer met zorgverleners en naasten/vertegenwoordigers, zeker in het begin van het proces, of de voorzetkamers/vernevelaars juist worden gebruikt en of de cliënten hier baat bij hebben.
Als zuurstoftoediening nodig is, blijkt in de praktijk dat neusmaskers in de meeste gevallen beter wordt verdragen dan neusbrillen.

Door zuurstoftoediening kunnen de lippen, mond en neus uitdrogen. Tegen de uitdrogingsverschijnselen wordt vaak vetbevattende dermatica gebruikt. In diverse richtlijnen voor zuurstoftherapie wordt het gebruik van vetbevattende dermatica rondom neus en mond afgeraden vanwege gevaar voor ontbranden. Bij correct gebruik van normobaar toegediende zuurstof is het risico op ontbranding echter klein. Alternatieven voor vetbevattende dermatica zijn druppels met zout water of carbomeerneusgel met glycerol in plaats van propyleenglycol vanwege de smaak.

Bij mensen met autisme en sommige syndromen wordt aanraking van de huid door een neusbril of -masker doorgaans minder goed verdragen. Rustig oefenen, eventueel visueel ondersteund met plaatjes/pictogrammen, leidt mogelijk tot gewenning en acceptatie.

Referenties

Campbell ML, Templin T, Walch J. A Respiratory Distress Observation Scale for patients unable to self-report dyspnea. J Palliat Med. 2010;13(3):285-90.

Centrum voor Consultatie en Expertise. Top 70 lijst van meest belangrijke aandoeningen in relatie met probleemgedrag. 2018 03-10-2018]; Available from: https://www.cce.nl/somatiek/top-70-somatische-aandoeningen/top-70-lijst.

IKNL-Werkgroep richtlijn Dyspneu. (2015a). Definitie Dyspneu. Retrieved 24 augustus 2020, from https://www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase.

IKNL-Werkgroep richtlijn Dyspneu. (2015b). Dyspneu in de palliatieve fase. Retrieved 24 augustus 2020, from https://www.pallialine.nl/dyspneu-in-de-palliatieve-fase.

Kiely DK, Shaffer ML, Mitchell SL. Scales for the evaluation of end-of-life care in advanced dementia: sensitivity to change. Alzheimer Dis Assoc Disord. 2012;26(4):358-63.

Epilepsie

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient epilepsie te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met een levenslange prevalentie van epilepsie van 20-30% bij mensen met een verstandelijke beperking en een daaraan gerelateerde hoge prevalentie van SEH opnames.
- Behandel epilepsie volgens de richtlijn Epilepsie.
- Kies voor mensen met syndroom van Down en dementie die epilepsie ontwikkelen levertiracetam als middel van 1ste keus en evalueer zowel op aanvalsfrequentie als eventuele bijwerkingen op gedrag.
- Maak een keuze in aanvalsdetectie en betrek daarbij cliënten en/of naasten/vertegenwoordigers. Stem zo nodig voor advies af met een gespecialiseerd epilepsiecentrum.
- Bouw anti-epileptica langzamer dan gebruikelijk op en af; houd daarbij rekening met gedragsmatige veranderingen als bijwerking en (eventuele andere presentatie van) somatische bijwerkingen.
- Draag als behandelaar van de epilepsie zorg voor een individueel epilepsieprotocol ten behoeve van zorgverlening rondom de client.
- Draag als zorgorganisatie zorg voor scholing van medewerkers die cliënten met epilepsie begeleiden en faciliteer goede registratie van epileptische aanvallen in het zorgdossier. Verstrek deze informatie aan de behandelaar van de epilepsie (neuroloog/arts VG) ter evaluatie van de behandeling.
- Poog anti-epileptica zo lang mogelijk door te doseren, in tabletvorm, vloeistof of rectaal.
- Wanneer dat niet meer lukt, en aanvallen persisteren, ga over op parenterale toediening van benzodiazepinen.
- Coupeer aanvallen bij voorkeur met midazolam neusspray, indien dat onvoldoende effect heeft, overweeg diazepam rectiole of clonazepam (druppelvorm).
- Stuur bij onvoldoende effect van couperen in om intraveneus te couperen, met een zo kort mogelijke ziekenhuisopname.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Van de mensen met een verstandelijke beperking heeft 20-30% epilepsie en is hierbij vaak afhankelijk van de zorg van anderen. Dit vraagt een multidisciplinaire benadering, ook in de palliatieve fase.

Ongeveer 25% van de mensen met epilepsie heeft verstandelijke beperking. Omgekeerd heeft gemiddeld 20 tot 30% van de mensen met een verstandelijke beperking epilepsie. Bij mensen met lichte verstandelijke beperking (IQ 50 tot 70) komt epilepsie het minst voor (5 tot 7%) en bij mensen met zeer ernstige beperking (IQ lager dan 20) is de prevalentie van epilepsie het hoogst (meer dan 60%) [Werkgroep richtlijn epilepsie 2020]. Epilepsie in de palliatieve fase komt bij mensen met een verstandelijke beperking vaker

voor dan bij normaal begaafde personen. Een grote West-Australische cohortstudie waarin overlijdens van 591 mensen met een verstandelijke beperking waren opgenomen, liet in het laatst levensjaar een relatief risico van 6,2 zien op SEH-bezoek vanwege epilepsie en een relatief risico van 4,3 op ziekenhuisopname vanwege epilepsie vergeleken met de algemene bevolking met zelfde demografische kenmerken [Glover 2010].

Diagnostiek

De richtlijn Epilepsie (NVN) is goed toepasbaar bij mensen met een verstandelijke beperking. Bij de diagnostiek en behandeling van epilepsie bij mensen met verstandelijke beperking, is multidisciplinaire samenwerking tussen neurologen en artsen voor verstandelijk gehandicapten (artsen VG) dan ook dringend aanbevolen [Werkgroep richtlijn epilepsie 2020]. Wanneer dit onvoldoende resultaat oplevert, wordt overleg met of verwijzing naar epileptologen van gespecialiseerd epilepsiecentra aanbevolen.
In de palliatieve fase dient belasting van diagnostiek multidisciplinair (met in ieder geval de client(vertegenwoordiger), persoonlijk begeleider, arts VG/huisarts, gedragskundige) afgewogen te worden tegen het te verwachten effect op de kwaliteit van leven. Bij mensen met dementie en syndroom van Down hoeft in de regel geen diagnostiek in het ziekenhuis verricht te worden zodra zij epilepsie ontwikkelen (meestal myoclonien). Men kan dan direct starten met levetiracetam.

Meetinstrumenten

Er is geen instrument opgenomen voor het meten van epilepsie in de palliatieve fase. Bij overlijden aan epilepsie gaat het meestal om SUDEP, een plotseling, onverwacht overlijden. In de praktijk worden voor epilepsie aanvalsbeschrijvingen en aanvalsregistraties gebruikt. Deze kunnen ook in de palliatieve fase gebruikt worden. De gevonden literatuur gaat over instrumenten bij epilepsie voor een heel specifieke groep, namelijk die met de aandoening tubereuze sclerose.

Behandeling

Het gebruik van aanvalsdetectieapparatuur bij cliënten met epilepsie met een hoog risico op aanvalscomplicaties is aan te bevelen. De voor- en nadelen en de doelen van aanvalsdetectie in de palliatieve fase dienen te worden besproken met cliënten en/of hun naasten/vertegenwoordigers en multidisciplinair behandelteams. Stem daarbij het type aanvalsdetectie zo goed mogelijk af op de specifieke cliënt(situaties). De epilepsiecentra SEIN en Kempenhaeghe kunnen bij deze inventarisatie ondersteunen [Werkgroep richtlijn epilepsie 2020].

Veel mensen met een verstandelijke beperking zijn afhankelijk van diverse zorgverleners. De behandelaar van de epilepsie doet er daarom goed aan zorg te dragen voor een individueel epilepsieprotocol met daarin informatie wat te doen bij een epileptische aanval en wanneer patiënt ingestuurd wordt naar het ziekenhuis en wie behandelend neuroloog/Arts VG is. Ouders/verzorgers dienen instructie te ontvangen hoe te handelen en hoe coupeermedicatie toe te dienen in welke dosis. Wanneer een cliënt bij een zorgorganisatie dagbesteding of verblijf afneemt, dient de zorgorganisatie geïnformeerd te worden door de ouder/cliënt(vertegenwoordiger) dat cliënt epilepsie heeft De zorgorganisatie dient dan zorg te dragen voor training van de zorgverleners. De zorgverleners dienen het individueel epilepsieprotocol in het zorgplan van de cliënt op te nemen, aanvallen te registreren met aanvalsbeschrijving, beloop en duur en verslaglegging hiervan mee te geven/nemen naar het spreekuur ter evaluatie van de epilepsiebehandeling.

Bij ontwikkelen van epilepsie de novo in de palliatieve fase adviseren we conform het advies bij ouderen van epilepsierichtlijn van de neurologie [Werkgroep richtlijn epilepsie 2020]:

- initieel een lagere dosis anti-epileptica voor te schrijven en de medicatie langzamer op te bouwen dan gebruikelijk,
- extra alert te zijn op (cognitieve) bijwerkingen bij eventuele verhoging van de dosis,
- de eerste voorkeur te geven aan lamotrigine en levetiracetam,
- als tweede keus voorkeur te geven aan (in alfabetische volgorde): gabapentine, lacosamide, pregabaline en valproaat.

Wanneer gelijktijdig dexamethason wordt gegeven, moet de dosis daarvan worden verhoogd bij gelijktijdig gebruik van fenytoïne of fenobarbital, omdat deze middelen de afbraak van dexamethason versnellen.
Meer dan 90% van de mensen met downsyndroom en alzheimerdementie ontwikkelt ook epilepsie. Dan is levetiracetam het geneesmiddel van eerste keus. Aanvullende diagnostiek in het ziekenhuis draagt dan zelden bij aan diagnose en behandeling.
Wees bij mensen met een verstandelijke beperking alert op bijwerkingen op stemming en gedrag. Wees ook alert op somatische bijwerkingen, die zich anders presenteren bij mensen met een verstandelijke beperking dan bij mensen zonder verstandelijke

beperking [Werkgroep richtlijn epilepsie 2020].

Bij tekenen van intoxicatie is een spiegelbepaling te overwegen, zeker bij gebruik van meerdere medicamenten. Zowel sedatie als tremor als toename van loopstoornissen en toename van epileptische aanvallen kunnen uitingen zijn van intoxicatie door anti-epileptica.
Overweeg fenytoïne om te zetten naar een ander middel met minder cognitieve beperking en instabiele spiegels. Daarmee wordt het risico op intoxicatie die het middel -met name bij ouderen, cachexie en/of dehydratie- met zich mee kan brengen, verlaagd. Bij een laag albuminegehalte kan zelfs intoxicatie optreden bij normale spiegels.

Tekenen van intoxicatie per middel:

- Carbamazepine: ataxie (coördinatiestoornis), slaperigheid, nystagmus, urineretentie, verminderde darmperistaltiek - hallucinaties, opwinding, tachycardie, dyskinesie, dystonie, hypotensie, myoclonie, ECG-afwijkingen (verlenging QRS), hyponatriëmie, hypocalciëmie,
- Benzodiazepinen: slaperigheid en verwardheid,
- Fenobarbital: onderdrukking van het centraal zenuwstelsel, variërend van slaap tot coma,
- Fenytoïne: nystagmus, onduidelijke spraak, sufheid, ataxie, tremoren en ongecontroleerde bewegingen, niet in staat zijn te kunnen lopen of staan,
- Lamotrigine: nystagmus, ataxie, ECG-veranderingen, zoals verbreding van het QRS-complex, status epilepticus, verminderd bewustzijn en coma,
- Levetiracetam: agitatie, agressie, verminderd bewustzijn, ademhalingsdepressie.

Herevalueer tijdens de palliatieve fase op welke momenten de client bij (dreigende) status epilepticus wordt ingestuurd naar het ziekenhuis. De behandeling met anti-epileptica in de palliatieve fase wordt voortgezet zolang er inname van voeding en vocht is. Wanneer de fase komt waarin inname van medicatie in tabletvorm moeilijk wordt, is het verstandig het anti-epilepticabeleid te vereenvoudigen naar middelen die ook rectaal (valproïnezuur) of vloeibaar (bijvoorbeeld valproïnezuur, carbamazepine, levetiracetam, fenobarbital) toe zijn te dienen. Midazolam is een cytochroom p450 3A4 substraat en carbamazepine een 3A4 inducer. Het gebruik van carbamazepine in de palliatieve fase reduceert daarmee het sedatief effect van midazolam. Wanneer intermitterende sedatie met midazolam gewenst is, poog dan carbamazepine te staken/vervangen door een ander anti-epilepticum. Indien ook deze manier van inname niet meer mogelijk is, zal toediening in de praktijk zelden nog nodig zijn of kan overgegaan worden op toedienen van benzodiazepinen.

De volgende benzodiazepinen kunnen worden gebruikt.

Eerste keuze

- **Midazolam** 10 mg intranasaal (neusspray 1, buccaal of s.c.)
  Het voordeel van midazolam is dat het zowel nasaal als subcutaan kan worden toegediend. De nasale toediening vraagt geen verpleegtechnische handeling. Nadeel is de korte halfwaardetijd, waardoor het minder geschikt is voor onderhoudsbehandeling. Midazolam wordt, gezien de korte halfwaardetijd, vooral gebruikt ter coupering van status epilepticus.
  Let bij frequent (> 3x/wk) of langdurig intranasaal gebruik op ciliotoxisch effect en pijnklachten in de neus.
  Bij frequente behoefte aan couperen van de aanval valt subcutane toediening te overwegen of is het omzetten naar diazepam rectiole een alternatief.

Vervolgkeuzes

- **Diazepam** 1 dd 10 mg rectaal, onderhoud 4-40 mg rectaal/dag.
  Het voordeel van diazepam is de lange halfwaardetijd (48-100 uur bij gezonde volwassenen), waardoor het één keer daags gedoseerd kan worden. De nadelen zijn dat de rectale toedieningsweg weerstand kan oproepen en dat titratie moeilijker is door de lange halfwaardetijd.
  Cave intoxicatie bij ernstige lever- of nierinsufficiëntie.
- **Clonazepam** druppelvloeistof (2,5 mg/ml) couperen 0,5-1 mg (5-10 druppels) buccaal; onderhoudsdosering 2-4 mg/dag, max20 mg buccaal. Het voordeel van clonazepam is de matig lange halfwaardetijd (20-60 uur).
  Bij gebruik van clonazepam kunnen respiratoire effecten, zoals hypersecretie speeksel en snellere ademhaling, optreden [Snow 2020].

Gelijktijdig gebruik van clonazepam en valproïnezuur kunnen bijwerkingen zoals duizeligheid (drowsiness) en status epilepticus (absence status) uitlokken [Preston 2019].

- Intraveneuze coupering met **fenytoïne of valproïnezuur**; dit vereist echter ziekenhuisopname.

Referenties

Glover G, Ayub M. How people with learning disabilities die. Durham: Improving Health and Lives Learning Disability Observatory; 2010.

Preston CL, editor. Stockley's drug interactions: A source book of interactions, their mechanisms, clinical importance and management. London: Pharmaceutical Press; 2019.

Snow EK, Miller J, editors. AHFS Drug Information 2020. Bethesda: American Society of Health-System Pharmacists; 2020.

Werkgroep Richtlijn 'Epilepsie'. Richtlijn ‘Epilepsie’. 2020 [31-5-2021]; Available from: https://epilepsie.neurologie.nl/cmssite7/index.php?pageid=2.

Wittwer, E. Sprung, J., Nicholson W.T. (2015) Lack of sedation: Fatal Forty DDI: Midazolam, carbamazepine interaction, CYP3A4. A case approach to periopaerative drug-drug interactions (pp 369-372. Springer New York.

Klachten van de mond- en keelholte

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Welke klachten in en van de mond- en keelholte komen voor in of rondom de palliatieve fase bij mensen met verstandelijke beperking en hoe kunnen deze klachten het beste gesignaleerd en behandeld worden?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Gebruik bij het diagnosticeren van problemen in de mond de Mondstatusscorelijst.
- Diagnosticeer en behandel mond- en keelklachten conform de daarvoor richtlijn Mondproblemen en slikstoornissen in de palliatieve fase.
- Houd bij behandeling met fluconazol of miconazol rekening met interactie met anti-epileptica, zoals carbamazepine en fenytoïne en controleer de medicatiespiegels.
- Overweeg om diëtisten VG in te schakelen voor het hoogwaardiger maken van de voeding, bij het maken van keuzes hierbinnen en het visualiseren hiervan voor mensen met (lichte) verstandelijke beperking.
- Verwijs bij slikklachten naar een logopedist voor slikonderzoek en advies ten aanzien van consistentie van voeding (zie module Slikproblemen).
- Verwijs bij angst van cliënten voor tandheelkundige zorg naar gespecialiseerd tandartsen voor mensen met verstandelijke beperking.
- Bied als begeleiders/ouders ondersteuning bij dagelijkse mondzorg (poetsen overnemen of napoetsen) wanneer cliënten dit zelf niet voldoende kunnen. Overweeg verwijzing naar een SI-therapeut voor advies bij verstoorde prikkelverwerking in het mondgebied.
- Mensen met een verstandelijke beperking gebruiken vaker dan de algemene bevolking psychofarmaca die kunnen bijdragen aan een droge mond en daarmee gepaard gaande tandheelkundige problemen of slikklachten.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Er zijn geen mond- en keelklachten specifiek voor mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase bekend. Wel zijn zij voor hun mond- en tandzorg vaker afhankelijk van anderen en hebben ze vaker dan gemiddeld angst voor tandheelkundige behandelingen. Slikklachten komen vaker voor bij mensen met verstandelijke beperking, deze worden behandeld in module Slikproblemen.

Slikklachten, reflux, moeite met het verdragen van dagelijks tandenpoetsen of tandheelkundige behandeling en gebruik van geneesmiddelen die kunnen leiden tot droge mond (bijvoorbeeld anti-psychotica) komen vaker voor bij mensen met een verstandelijke beperking dan in de algemene bevolking. Dit zorgt voor meer tandheelkundige problemen dan in de algemene bevolking en vraagt om een aangepaste benadering.

Diagnostiek

Conform de richtlijn Mondklachten in de palliatieve fase.
Voor diagnostiek van slikklachten; zie module Slikproblemen.
De Mondstatusscorelijst kan wellicht behulpzaam zijn bij het in kaart brengen van mondklachten (zie onderdeel Meetinstrumenten).

Meetinstrumenten

De Mondstatusscorelijst is een lijst die bestaat uit 8 items waarvan 5 items door middel van observaties worden vastgesteld en 3 items die door middel van vragen aan de cliënten worden vastgesteld. Dit kan een nadeel zijn voor de toepassing bij mensen met verstandelijke beperking. De eerste vraag naar pijn kan uitsluitend door de cliënten zelf beantwoord worden, de overige twee vragen kunnen ook door zorgverleners ingevuld worden op basis van observaties (naar bloeding tandvlees of mondslijmvlies en speekselvloed). Elk item heeft drie antwoordmogelijkheden met score 1 t/m 3. De situatie die voorkomt moet worden gescoord. Hierbij geldt steeds: hoe hoger de score, hoe ernstiger de mondproblemen. De lijst is niet gevalideerd voor mensen met verstandelijke beperking, maar mogelijk wel bruikbaar.

Behandeling

Slikklachten, reflux, moeite met het verdragen van dagelijks tandenpoetsen of tandheelkundige behandeling en gebruik van geneesmiddelen die kunnen leiden tot droge mond (bijvoorbeeld anti-psychotica) komen vaker voor bij mensen met een verstandelijke beperking dan in de algemene bevolking. Dit zorgt voor meer tandheelkundige problemen dan in de algemene bevolking en vraagt om een aangepaste benadering.
Er zijn geen mond- en keelklachten specifiek voor mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase bekend. De algemeen geldende richtlijn voor mondzorg in de palliatieve fase is ook voor deze deelgroep van toepassing.

Klachten van de mond- en keelholte zullen niet altijd duidelijk worden geuit, maar kunnen worden opgemerkt door weigering van voedsel of drinken. Ook als bij inspectie van de mond- en keelholte geen duidelijke afwijkingen worden gevonden, is een aandoening in de hoge oesofagus (met name candida-infectie komt veel voor in de palliatieve fase) toch mogelijk: pijnklachten zullen bij niet-verbale mensen niet worden geuit. Proefbehandeling is weinig schadelijk, dus bij twijfel geïndiceerd.

Daarnaast zijn er problemen met de gebitshygiëne, waardoor pijn en voedingsproblemen kunnen ontstaan. Daarom is het van belang om ondersteuning te bieden bij de dagelijkse mondzorg, wanneer cliënten dit zelf onvoldoende kunnen. Denk daarbij aan het overnemen van het poetsen of het napoetsen.

Mensen met een verstandelijke beperking hebben vaker dan gemiddeld angst voor tandheelkundige behandelingen. Bij een dergelijke angst kan doorverwezen worden naar een tandarts met als differentiatie tandarts-gehandicaptenzorg, verbonden aan centra voor bijzondere tandheelkunde.
Diëtisten VG zijn gespecialiseerd in dieetadviezen voor mensen met een verstandelijke beperking en houden daarbij niet alleen rekening met de cognitieve beperking maar ook met de invloeden van onderliggende syndromen, het afhankelijk zijn van diverse systemen (familie, woonbegeleiding, dagbesteding) en eventuele bijkomende slikproblematieken.

De prevalentie van epilepsie bij mensen met een verstandelijke beperking is hoog (20-30%). Behandeling van orale candidiasis met fluconazol of miconazol orale gel kan vanwege remming van Cyp3A4 en CYP2C9 de spiegels van bijvoorbeeld carbamazepine of fenytoïne beïnvloeden. Spiegelcontrole is geïndiceerd [ZorgInstituut Nederland].

Referenties

IKNL, Richtlijn Klachten van de mond- en keelholte, Pallialine, 2010.

ZorgInstituut Nederland (z.d). Farmacotherapeutisch Kompas. Opgehaald op 17-9-2021 van https://www.farmacotherapeutischkompas.nl

Obstipatie

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient obstipatie te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- De richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase en sluit over het algemeen goed aan bij de doelgroep mensen met een verstandelijke beperking.
- Houd rekening met een levenslange hogere prevalentie van obstipatie bij mensen met verstandelijke beperking. Wees extra alert op het starten van opiod op tekenen van obstipatie.
- Naast de standaardsymptomen van obstipatie zijn bij mensen met een verstandelijke beperking ook veranderd gedrag (terugtrekkend gedrag of toename agressie) en smeren met poep (vaak samenhangend met palperen van de anus bij gevoel van obstipatie) signalen van obstipatie.
- Houd de ontlastingsfrequentie dagelijks bij in een overzicht (vaak meerdere zorgverleners betrokken). De classificatie van de Bristol stoelgangschaal is hiervoor bruikbaar. Gebruik zo nodig materialen in de wc om ontlasting op te vangen.
- Behandel obstipatie conform de richtlijnen voor de algemene bevolking, maar wees terughoudend met lactulose.
- Evalueer de behandeling aan de hand van de ontlastingsfrequentieoverzichten.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

De prevalentie van obstipatie is hoger bij mensen met verstandelijke beperking en zij kunnen het gemiddeld minder goed aangeven dan mensen zonder verstandelijke beperking. Gedragingen als anaal palperen, veranderd gedrag, verminderde eetlust zien we in de praktijk bij mensen met een verstandelijke beperking als tekenen van obstipatie.

Obstipatie komt bij 10-70% van de mensen met een verstandelijke beperking voor. De prevalentie is afhankelijk van de precieze doelgroep. De Europese POMONA-studie vond bij 1269 volwassenen met een verstandelijke beperking een life-time prevalentie van obstipatie van 26,5% [Haveman 2011]. Een systematische review toonde prevalenties van obstipatie van 25 tot 50% of meer bij mensen met verstandelijke beperking. De meest representatieve studie hierbij toonde dat 25% van de mensen met een verstandelijke beperking in een jaar een herhaalrecept voor obstipatiebehandeling kreeg versus 0,1% van de mensen zonder verstandelijke beperking [Robertson 2018].

In Nederlands onderzoek bij 215 cliënten met matige tot (zeer) ernstig verstandelijke beperking van woonvoorzieningen had 70% in afgelopen drie maanden last gehad van obstipatie [Böhmer 2001]. Bij mensen met matige tot ernstige verstandelijke beperking werd een statistisch significante verlengde Colon Transit Time (CTT, ofwel de tijd die het duurt dat een stof de hele dikke darm is gepasseerd) gevonden [Van de Velde 2010].

Neurologische ziekten, immobiliteit, fysieke inactiviteit, spasticiteit, weigeren van eten, IQ <35, gebruik van anti-epileptica, benzodiazepinen, H2-receptor antagonisten en/of protonpompremmers zijn factoren die bij mensen met een verstandelijke beperking geassocieerd zijn met obstipatie [Böhmer 2001].

De prevalentie van obstipatie bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase is onbekend. Maar gezien de hoge prevalentie buiten de palliatieve fase, kan men ervan uitgaan dat deze ook hoog is in de palliatieve fase.

Diagnostiek

De richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase sluit over het algemeen goed aan bij de doelgroep mensen met een verstandelijke beperking.
Er is bij volwassenen sprake van obstipatie bij twee of meer van onderstaande symptomen [Diemel 2010]:

- ontlastingsfrequentie ≤ 2 per week,
- hard persen tijdens defecatie,
- harde en/of keutelige defecatie,
- gevoel van incomplete defecatie,
- gevoel van anorectale obstructie/blokkade,
- digitale handelingen noodzakelijk om ontlasting te verwijderen.

Bij mensen met een verstandelijke beperking zijn, behalve deze symptomen, ook veranderd gedrag (terugtrekkend gedrag of toename agressie), smeren met poep (vaak samenhangend met palperen van de anus bij gevoel van obstipatie) mogelijke signalen van obstipatie.

Wanneer een volwassene met een verstandelijke beperking niet te instrueren is om bij ontlastingsonderzoek niet door te spoelen na de stoelgang, zijn soms praktische ingrepen nodig zoals materiaal in wc bevestigen om ontlasting op te vangen, cliënten te leren hun behoeften op een postoel te doen of om het kraantje van de spoelbak af te sluiten, zodat cliënten niet kunnen doorspoelen.

Conform de richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase:

- Verricht alleen laboratoriumonderzoek bij patiënten in de palliatieve fase met obstipatie als er aanwijzingen zijn voor een behandelbare oorzaak (met name hypercalciëmie en hypothyreoïdie).
- Het maken van een buikoverzichtsfoto of CT-abdomen voor het stellen van de diagnose obstipatie in de palliatieve fase wordt niet aanbevolen.
- Overweeg alleen een CT-abdomen bij verdenking op complicaties van obstipatie, zoals een ileus of een perforatie, maar verricht deze alleen als het therapeutische consequenties heeft.

Meetinstrumenten

Mensen met een verstandelijke beperking zijn bij hun dagelijkse zorg vaak afhankelijk van diverse zorgverleners. Om obstipatie daarbij tijdig te signaleren is het dagelijks bijhouden van de ontlastingsfrequentie en consistentie van belang. De classificatie van de Bristol stoelgangschaal is hiervoor bruikbaar en wordt ook geadviseerd in de richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase.

Behandeling obstipatie in de palliatieve fase

Behandel obstipatie in de palliatieve fase volgens de richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase.
Obstipatie kan in de palliatieve fase in ernst toenemen door (verdere) afname van mobiliteit, dehydratie, darmtumoren, littekenweefsel na eerdere operaties en als bijwerking van medicatie. Actieve benadering van dit probleem is dan ook vereist. Bij inzet van opioïden is het daarom aangewezen om ook altijd een laxans te starten of ophogen te overwegen.

Gerichte rapportage van de ontlasting middels bijvoorbeeld de Bristol stoelgangschaal is een belangrijk hulpmiddel, omdat veel cliënten een afgenomen ontlastingsfrequentie niet zullen melden en/of afhankelijk zijn van zorgverleners die in wisselende diensten zorg verlenen. Zeker bij gebruik van opioïden dient rapportage op defecatie plaats te vinden. De richtlijn Obstipatie adviseert minstens twee keer per week een evaluatie te verrichten. Dit kan door de cliënt, naaste of zorgverlener gedaan worden. Bespreek met de cliënt welke actie hij kan ondernemen bij welke uitkomsten. Adviseer aan ouders of aan mensen met zwakbegaafdheid of lichte verstandelijke beperking zo nodig gebruik van de P.O.E.P. app. (knmp.nl/poep-app). Zorgverleners zullen veelal rapporteren binnen het bestaande zorgplan waarin vaak de Bristol Stoelgangschaal is opgenomen.

Veel cliënten gebruiken al laxantia voordat de palliatieve fase aanbreekt. Veel gebruikte middelen zijn, conform de algemene populatie, magnesium(hydr)oxide, macrogol/elektrolyten en psyllium. Bij toename van de klachten wordt de dosering van de reeds gebruikte middelen tot het maximum verhoogd, mits dit goed wordt verdragen. In deze fase kunnen middelen worden toegevoegd die minder geschikt zijn voor langdurig gebruik, zoals sennosiden en bisacodyl. Lactulose wordt, vanwege de gasvorming en klachten die dat kan geven, niet als middel van eerste keus gezien bij cliënten die lichamelijke klachten niet (goed) verwoorden.

Rectaal laxeren kan worden overwogen. Het nadeel hiervan is dat fysiek verzet van cliënten zo hevig kan zijn dat het onmogelijk is om deze behandeling toe te passen. De emotionele belasting hierbij kan hoog zijn voor cliënten met verstandelijke beperking.

Referenties

Böhmer CJM, Taminiau JAJM, Klinkenberg-Knol EC, Meuwissen SGM. The prevalence of constipation in institutionalized people with intellectual disability. Journal of Intellectual Disability Research. 2001;45(3):212-8.

Diemel JM, Van den Hurk APJM, Muris JWM, Pijpers MAM, Verheij AAA, Kurver MJ. Obstipatie (NHG-STANDAARD KNR nummer M94). 2010 [11-1-2021]; Available from: https://richtlijnen.nhg.org/standaarden/obstipatie.

Haveman M, Perry J, Salvador-Carulla L, Walsh PN, Kerr M, Van Schrojenstein Lantman-de Valk H, et al. Ageing and health status in adults with intellectual disabilities: results of the European POMONA II study. Journal of intellectual & developmental disability. 2011;36(1):49-60.

IKNL, Richtlijn Obstipatie in de palliatieve fase, Pallialine, 2022.

Robertson J, Baines S, Emerson E, Hatton C. Prevalence of constipation in people with intellectual disability: A systematic review. Journal of Intellectual and Developmental Disability. 2018;43(4):392-406.

Vande Velde S, Van Biervliet S, Van Goethem G, De Looze D, Van Winckel M. Colonic transit time in mentally retarded persons. International journal of colorectal disease. 2010;25(7):867-71.

Pijn

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient pijn te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

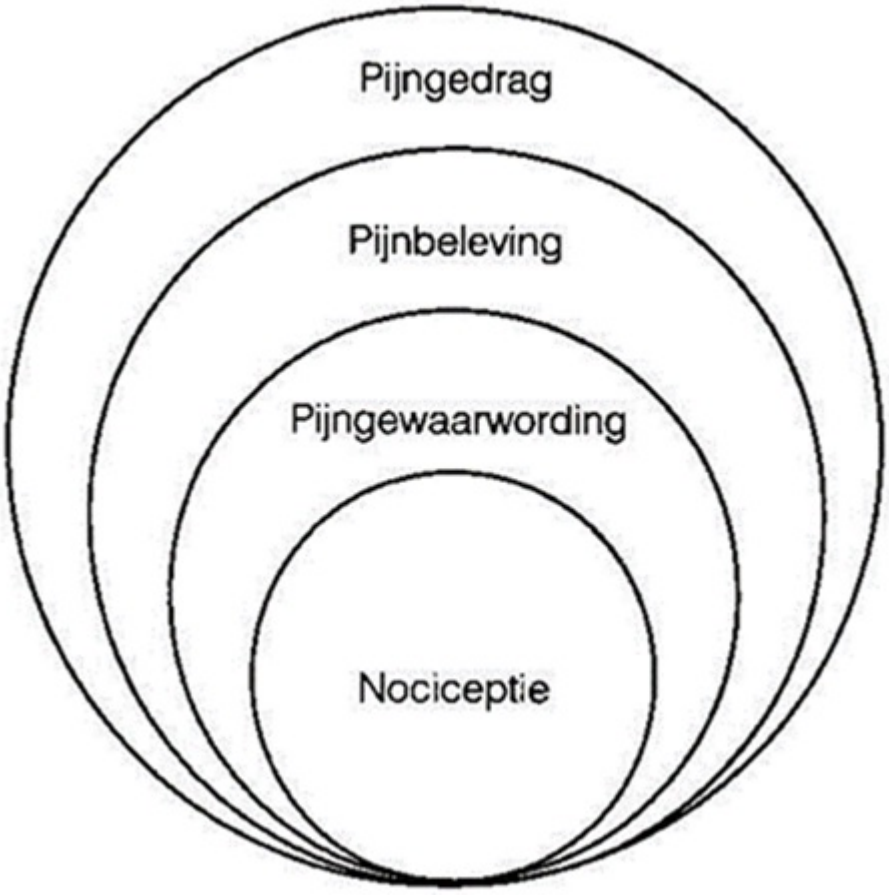
- Volg bij behandeling van pijn de richtlijnen Pijn bij patiënten met kanker en Pijn bij gevorderde stadia van COPD en hartfalen of voor huisartsen de NHG-standaard Pijn.
- Ga na welke pijnervaringen de cliënten in het verleden hebben gehad.
- Gebruik de PAINAD of de PACSLAC voor het monitoren van pijn bij mensen met verstandelijke beperking.
- Zorg voor voldoende scholing voor zorgverleners die pijn bij mensen met een verstandelijke beperking moeten kunnen monitoren.
- Documenteer hoe de cliënten gewoonlijk op pijn reageren en welke (farmacologische en non-farmacologische) interventies in het verleden hielpen. Vertrouw hierbij op informatie van zorgverleners en verwanten.
- Werk met een multidisciplinaire benadering en een behandelplan met als doel pijn te verminderen en het functioneren te optimaliseren.
- Betrek een arts VG als het met het bestaande behandelteam onvoldoende lukt om de mate van pijn of ongemak te duiden.
- Verwijs bij pijn samenhangend met houding, decubitus en/of ADL naar de ergotherapeut/fysiotherapeut VG voor advies voor zowel patiënt als ouders/verzorgers.
- Zorg voor goede voorlichting aan en begeleiding van alle betrokkenen.
- Wees alert op een verhoogd risico op sensibele regulaire stoornissen (slaap etc.).
- Cluster eventuele pijnlijke ingrepen zoveel als mogelijk en geef preventief pijnstilling, bijvoorbeeld lidocaïne/prilocaïnecrème voor injecties of venapuncties.
- Beoordeel frequent de aanwezigheid van pijn, evalueer de pijnbestrijding en pas zo nodig de dosering aan.
- Geef medicatie volgens een vast schema en niet ‘zo nodig’, stem de dosering af op de pijnbeoordeling.

Literatuurbespreking

Inleiding

Pijn is meer dan een lichamelijke gewaarwording. Om de diverse aspecten van pijn te kunnen duiden, kan onder andere gebruik gemaakt worden van het model van Loeser (figuur 1). Dit model bestaat uit vier elkaar omvattende, steeds grotere cirkels die de vier niveaus van pijn weergeven. De kleinste cirkel is de weefselbeschadiging (nociceptieve component). Daaromheen ligt de tweede cirkel, de pijngewaarwording, datgene dat het centraal zenuwstelsel als somatische pijn waarneemt. De derde cirkel is de pijnbeleving: hoe men de pijn ervaart door beïnvloeding van de somatische pijn door psychische, sociale en spirituele factoren. Tenslotte de grootste cirkel, het pijngedrag. [Loeser 1999].

Bij mensen met een verstandelijke beperking is het van belang rekening te houden met beperking op het gebied van met name pijnbeleving en pijngedrag. Naarmate het begrip van het functioneren van het lichaam of het duiden van pijn moeizamer gaat, zal ook het adequaat uiten van die pijn bemoeilijkt worden. Pijngedrag kan dan zowel bestaan uit agressie naar anderen of automutilatie als zich terugtrekken, minder actief zijn, verminderde interesse in eten hebben [Zwakhalen 2004].



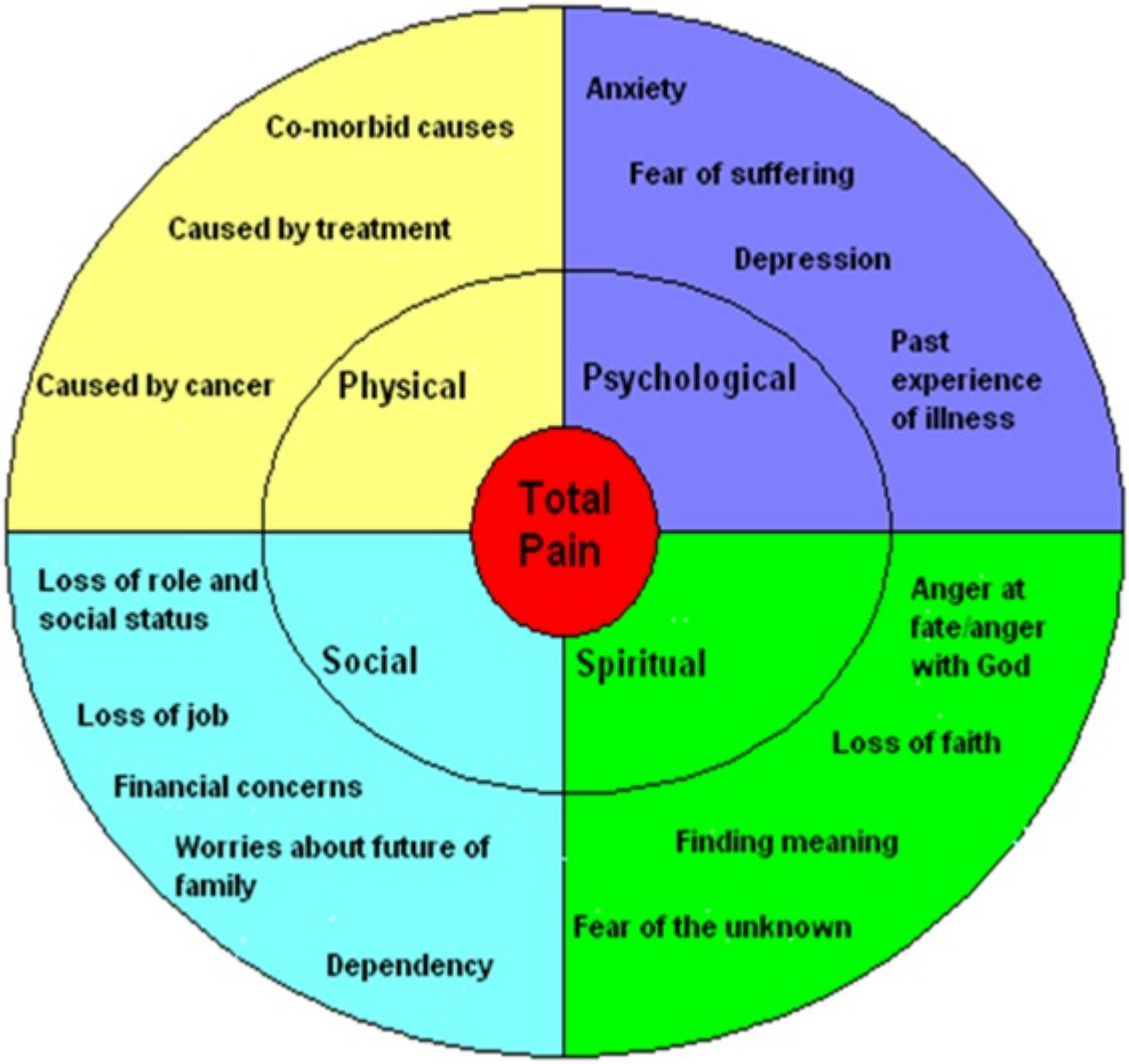
Figuur 1 Pijnmodel Loeser

Een ander begrip om tot goede diagnostiek en behandeling van pijn te komen is het begrip ‘total pain’/totale pijn van Saunders (figuur) waarbij net zoals in de benadering van palliatieve zorg de vier dimensies (somatische, psychische, sociale en spirituele dimensie) beschreven worden. Deze beïnvloeden elkaar en gezamenlijk de pijnervaring.

De somatische dimensie betreft de door de ziekte of de behandeling veroorzaakte pijn ten gevolge van weefselbeschadiging. Ook de mate van comfort in verschillende houdingen en bij verschillende bewegingen valt hieronder. Gebrek aan comfort kan pijn veroorzaken.

De psychische dimensie heeft betrekking op affectieve en cognitieve kenmerken van cliënten. Bij mensen met een verstandelijke beperking dient hierbij ook het ontwikkelingsniveau zowel cognitief als sociaal-emotioneel meegenomen te worden. Depressie en rouw behoren tot de psychische dimensie, evenals emoties zoals angst, verdriet, boosheid, schuldgevoelens, schaamte, spanning, (onvoldoende) acceptatie van de ziekte, wanhoop en eenzaamheid. Ook het gevoel niet serieus genomen te worden door hulpverleners kan zeker bij mensen met een lichte verstandelijke beperking of zwakbegaafdheid een belangrijke psychische factor zijn. De vaak in zorgplannen beschreven levens- en ervaringsgeschiedenis van cliënten is belangrijk voor het begrijpen van de psychische dimensie. Zo kunnen eerdere negatieve ervaringen van cliënten met andere mensen met pijn of een ongeneeslijke ziekte veel angst veroorzaken. De sociale dimensie heeft betrekking op de relatie van cliënten tot hun omgeving en de invloed daarvan op de pijn. Het betreft bijvoorbeeld culturele aspecten, financiële problemen, arbeids-dagbestedingsgerelateerde problemen, conflicten, zorgen om naasten en de reactie van naasten op de ziekte of op de pijn. Denk hierbij ook aan het vaak afhankelijk zijn van verzorging.

De spirituele dimensie betreft zingeving en levensbeschouwing, bijvoorbeeld in het kader van religie, van (verlies of verandering van) identiteit, (verlies van) hoop, existentiële angst, confrontatie met sterfelijkheid of verandering van de betekenis van het bestaan. De dood is als abstract begrip voor mensen met een verstandelijke beperking vaak moeilijk te begrijpen. Zo kan hun ervaring dat medecliënten naar het ziekenhuis gingen en nooit meer terugkeerden, bijdragen aan angst voor het ziekenhuis en dit associëren met de dood, waardoor pijn gecamoufleerd wordt. Het samenspel van de vier dimensies bepaalt de pijnbeleving en het pijngedrag.



Figuur2 'Total pain' model Saunders

In de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking wordt vaak al gewerkt vanuit deze holistische benadering.

Diagnostiek

Cliënten in de palliatieve fase kampen met lichamelijke en psychische klachten. Een van de problemen waar palliatieve cliënten vaak te maken hebben is pijn. Zéker cliënten met een verstandelijke beperking hebben veel moeite om pijnklachten te uiten en aan te geven in welke mate deze klachten hen beperken. Hoewel de naasten de cliënten vaak heel goed kennen en de signalen van hun dierbaren soms beter kunnen interpreteren dan zorgverleners die de cliënten minder goed kennen, is het ook voor hen vaak moeilijk om te bepalen of klachten bestaan en in welke mate deze beperkend zijn. Veel zorgverleners in de gehandicaptenzorg hebben een niet-medische opleiding gevolgd (SPW, SPH) [Agora 2017]. De kennis en kunde van begeleiders in de gehandicaptenzorg is voornamelijk gericht op pedagogiek en gedrag. Vanuit deze kennis signaleren begeleiders vaak gedragsverandering als een van de eersten, maar hebben vanwege hun beperkte medische kennis moeite dit gedrag aan somatiek te koppelen. Ze herkennen ongeneeslijke ziekten vaak niet en zijn niet of beperkt op de hoogte van de specifieke aanpak die daarbij hoort, zoals het gebruik van bestaande richtlijnen en signaleringshulpmiddelen (onbewust onbekwaam). Begeleiders weten vaak niet wat te doen met een niet-pluisgevoel over cliënten. Er is handelingsverlegenheid. Klachten van cliënten worden hierdoor vaak laat of niet ontdekt. Om pijn bij cliënten met (en zonder) verstandelijke beperking vroeger te kunnen herkennen en behandelen zijn hulpmiddelen als meetinstrumenten onmisbaar.

Meetinstrumenten

In 2017 werd het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland gelanceerd. Bij dit Kwaliteitskader hoort een addendum 'Meetinstrumenten in de palliatieve zorg'. In dit addendum heeft de werkgroep in consensus de volgende definitie voor de

omschrijving van meetinstrumenten gebruikt: 'Meetinstrumenten in de palliatieve zorg zijn gestructureerd vormgegeven hulpmiddelen, gebaseerd op uitkomsten van wetenschappelijk onderzoek, die zowel patiënt als zorgverlener helpen inzicht te geven in de problematiek van de patiënt en/of diens naasten, ter ondersteuning van de besluitvorming rond de inzet van interventies (dan wel het nalaten daarvan) en de evaluatie van de uitkomsten.'
In het addendum is het 'trechtermodel' gebruikt. De trechter bevat vier meetniveaus, namelijk signaleren, monitoren, verdiepen en diagnosticeren. Dit betekent dat eerst een symptoom wordt gesignaleerd en pas als het aanwezig is, het wordt het gemonitord en/of uitgediept en eventueel diagnosticeert.

De literatuurzoektocht identificeerde zes systematische reviews:

- Coca et al. zochten naar meetinstrumenten voor de evaluatie van pijn bij niet-communicatieve (oudere) cliënten [Coca 2020]. Ze includeerden 10 studies (gepubliceerd tussen 2012 en 2018) die zeven pijninstrumenten evalueerden. Er werden echter geen numerieke gegevens gerapporteerd en deze review wordt daarom verder buiten beschouwing gelaten.
- Corbett et al. zochten naar meetinstrumenten voor de evaluatie van pijn bij dementerende cliënten [Corbett 2014]. Ze includeerden 11 studies (gepubliceerd tot september 2012) die 12 pijninstrumenten evalueerden. Ook hier werden geen numerieke gegevens gerapporteerd en deze review wordt daarom ook verder buiten beschouwing gelaten. Deze review werd uitgevoerd als voorbereiding op de ontwikkeling van het PAIC15-instrument.
- Ellis-Smith et al. zochten ruim naar meetinstrumenten die veel voorkomende symptomen evalueren bij cliënten met dementie in een chronische zorgsetting [Ellis-Smith 2016]. Ze includeerden 40 studies (gepubliceerd tot juni 2015) die 32 meetinstrumenten evalueerden, waarvan 12 pijninstrumenten.
- Lichtner et al. zochten naar meetinstrumenten die pijn evalueren bij cliënten met dementie in een acute zorgsetting [Lichtner 2014]. Ze includeerden 23 systematische reviews (gepubliceerd tot maart 2013) die 28 pijninstrumenten evalueerden.
- Rostad et al. zochten naar studies die het Doloplus-2 instrument evalueerden bij 65-plussers met dementie of cognitieve beperking [Rostad 2017]. Ze includeerden 24 studies (gepubliceerd tussen 1990 en april 2017).
- Siok et al. zochten naar meetinstrumenten die pijn evalueren op basis van gedrag en observatie bij ouderen met dementie of lagere score op MMSE [Siok 2012]. Ze includeerden 23 studies (gepubliceerd tussen 1990 en 2010) die 10 pijninstrumenten evalueerden.

Aanvullend werden twee gerandomiseerde studies gevonden:

- In een cluster-gerandomiseerde studie randomiseerden Fry et al. 602 cliënten (65+) met een verstandelijke beperking en een acute botfractuur naar pijnevaluatie met het PAINAD-instrument (N=323) of volgens de standaardzorg (N=279) [Fry 2018].
- Lukas et al. randomiseerden in een cross-over trial 45 cliënten met alzheimerdementie of vasculaire dementie en vermoeden van pijn naar behandeling met oxycodone of placebo (Lukas 2019). Pijn werd beoordeeld met de Duitse versie van het PAINAD-instrument, het BISAD-instrument (Observation Instrument for Assessing Pain in Elderly With Dementia), het CNPI-instrument en het Algoplus-instrument.

Bovendien werden nog 20 observationele studies gevonden die niet in één van de zeven reviews werden geïncludeerd:

- Ammaturo et al. toonden geacteerde pijnvideo's van een dementerende oudere aan 65 leken en 65 zorgkundigen en evalueerden hiermee de psychometrische eigenschappen van het PACSLAC-II en het PAINAD-instrument [Ammaturo 2017].
- Atee et al. includeerden 37 dementerende ouderen (65+) met pijnlijke aandoeningen die in een woonzorgcentrum verbleven [Atee 2017a]. Pijn werd geëvalueerd met de Electronic Pain Assessment Tool (ePAT) en de Abbey Pain Scale (APS) door twee onafhankelijke beoordelaars.
- In een tweede studie includeerden Atee et al. 40 dementerende bewoners (60+) van een woonzorgcentrum met chronische pijn (Atee 2017b). Ook in deze studie werd pijn geëvalueerd met de Electronic Pain Assessment Tool (ePAT) en de Abbey Pain Scale (APS) door twee onafhankelijke beoordelaars.
- In een derde studie includeerden Atee et al. 10 dementerende bewoners van een woonzorgcentrum met pijnlijke aandoeningen [Atee 2018]. Pijn werd geëvalueerd met de Electronic Pain Assessment Tool (ePAT).
- Bonin-Guillaume et al. includeerden 176 cliënten (65+) in verschillende geriatrische settings [Bonin-Guillaume 2016]. Evaluatie van pijn gebeurde voor verschillende subgroepen (met/zonder pijn, met/zonder dementie, met/zonder depressie) met een numerieke ratingschaal (NRS), het Algoplus-instrument, het Doloplus-instrument en/of het PACSLAC-instrument. Voor dit laatste instrument werden echter geen aparte resultaten voor cliënten met dementie gerapporteerd.

- Chan et al. reviseerden het PACSLAC-instrument op basis van klinische en theoretische literatuur [Chan 2014]. Het resulterende PACSLAC-II instrument werd gevalideerd via pijnvideo's van 124 dementerende bewoners van een woonzorgcentrum die getoond werden aan 26 zorgverleners.
- Erin Browne et al. toonden pijnvideo's van 102 volwassen (65+) met en zonder dementie aan getrainde en niet-getrainde beoordelaars en evalueerden hiermee de psychometrische eigenschappen van het PACSLAC-II instrument en het Facial Action Coding System (FACS) [Erin Browne 2019]. Aparte cijfers voor cliënten met dementie werden niet gerapporteerd.
- Ersek et al. includeerden 190 dementerende bewoners (50+) van woonzorgcentra [Ersek 2019]. Pijn werd geëvalueerd met het PIMD-instrument en het MOBID-instrument.
- Haghi et al. includeerden 138 dementerende bewoners (60+) van twee verpleeghuizen [Haghi 2019]. Alle cliënten hadden gedurende minstens 3 maanden een pijnlijke aandoening. Pijn werd geëvalueerd met de Iraanse versie van het PACSLAC-II instrument.
- Husebo et al. evalueerden de psychometrische eigenschappen van het MOBID-2 instrument op basis van gegevens van een gerandomiseerde studie die 352 dementerende bewoners van 18 Noorse verpleeghuizen includeerde [Husebo 2014].
- Jordan et al. includeerden 79 dementerende bewoners van 4 verpleeghuizen [Jordan 2011]. Pijn werd geëvalueerd met het PAINAD-instrument.
- Likar et al. includeerden 127 oudere cliënten (65+) met een verstandelijke beperking [Likar 2015]. Pijn werd beoordeeld met de Duitse versie van het Doloshort-instrument.
- Lukas et al. includeerden 178 cliënten (65+) met multimorbiditeit en indicaties van pijn en/of behandeling met pijnstillers [Lukas 2013]. Pijn werd geëvalueerd met het PAINAD-instrument (Duitse versie). Aparte cijfers voor cliënten met dementie werden niet gerapporteerd (40% had verstandelijke beperking).
- McGuire et al. analyseerden de psychometrische eigenschappen van het MOPAT-instrument op basis van de gegevens van 58 cliënten met pijn [McGuire 2011]. 52% van deze cliënten had verstandelijke beperking, maar aparte cijfers werden niet gerapporteerd.
- Meir et al. onderzochten of de Non-Communicating Adults Pain Checklist (NCAPC) als pijnmodel voor volwassenen met een verstandelijke beperking en ontwikkelingsstoornissen (IDD) kan worden ingezet [Meir 2012]. Dit werd onderzocht met video-opnamen van 228 deelnemers (gemiddelde leeftijd: 38,7 jaar) voor en tijdens een griepvaccinatie. Het pijnmodel is geconstrueerd met behulp van eerder verzamelde gegevens door middel van bevestigende factoranalyse van de somscores, met behulp van de halfsplit-procedure. Het model werd getest op een gerandomiseerde groep deelnemers (N=89) voor generalisatie.
- Mosele et al. includeerden 600 consecutieve oudere cliënten met verschillende niveaus van verstandelijke beperking [Mosele 2012]. Pijn werd beoordeeld met de Italiaanse versie van het PAINAD-instrument.
- Sheu et al. toonden pijnvideo's van 30 oudere cliënten met heup- of rugpijn aan vijf getrainde beoordelaars [Sheu 2011]. De pijnvideo's werden gecodeerd met het FACS-systeem en ingedeeld in drie categorieën (milde, matige of ernstige pijn). Evaluatie van de pijn gebeurde met de gelaatsuitdrukking subschalen van de volgende zes instrumenten: Doloplus-2, Mahoney Pain Scale, Abbey Pain Scale, NOPPAIN, PACSLAC en PAINAD. Aparte cijfers voor cliënten met dementie werden niet gerapporteerd.
- Shinde et al. includeerden 44 volwassen cliënten (46,5) met een matig tot ernstig verstandelijke beperking [Shinde, 2014]. Hiervan konden 36 personen niet spreken. Het doel van de studie was om eerste convergentie van de Pain and Discomfort Scale (PADS) te onderzoeken. Met behulp van een gestandaardiseerd placebo en geblindeerd sensorisch testprotocol, werden de Facial Action Coding System (FACS)- en PADS-scores onderzocht op gevoeligheid voor een reeks van gekalibreerde sensorische stimuli, specificiteit (actieve versus schijnproeven) en concordantie. FACS is een objectief coderingsplatform voor gezichtsuitdrukking.
- The et al. includeerden 50 dementerende bewoners (60+) van een verpleeghuis, blootgesteld aan verschillende pijnlijke situaties [The 2016]. Pijn werd geëvalueerd met de Braziliaanse versie van het PACSLAC-instrument.
- Ware et al. includeerden 75 cliënten (65+) met of zonder verstandelijke beperking en met of zonder pijn [Ware 2015]. Pijn werd geëvalueerd met de herziene versie van de Iowa Pain Thermometer.
- Zhou et al. includeerden 200 cliënten (20+) die een chirurgische ingreep hadden ondergaan en waarvan de 60-plussers hooguit lichte verstandelijke beperking hadden [Zhou 2011]. Pijn werd geëvalueerd met de volgende instrumenten: numerieke rating schaal, de Verbal Descriptor Scale (VDS), de Faces Pain Scale (FPS), de Numeric Box-21 Scale (BS-21) en de Colored Analogue Scale (CAS).
- Zwakhalen et al. includeerden 61 dementerende bewoners van een verpleeghuis [Zwakhalen 2012]. Pijn werd geëvalueerd met (de Nederlandse versie van) de PAINAD-schaal. Op basis van een literatuurnazicht en een secundaire analyse van een eerdere studie werd een ideale afkapwaarde bepaald. Voor deze waarde werden de sensitiviteit en specificiteit berekend.

Twee studies bespraken de ontwikkeling van het PAIC15-instrument [Kunz 2020, Van Dalen-Kok 2018]. Gezien geen van deze studies het uiteindelijke instrument valideerden, worden deze studies ook niet verder besproken.
Tenslotte werden twee studies geïncludeerd die een pediatrische populatie betroffen (hoewel het literatuurnazicht hier niet op gericht was). Crosta et al. zochten naar meetinstrumenten die pijn evalueren bij kinderen met een verstandelijke beperking in een acute zorgsituatie die hun pijn niet zelf kunnen rapporteren [Crosta 2014]. Ze includeerden 7 studies (gepubliceerd tussen 1994 en 2012) die 4 pijninstrumenten evalueerden. Massaro et al. includeerden 40 kinderen met een onvermogen tot verbale communicatie wegens verstandelijke beperking [Massaro 2014]. Pijn werd geëvalueerd met de NCCPC-PV schaal (Non-Communicating Child's Pain Checklist – Postoperative Version), de DESS-schaal (Echelle Douleur Enfant San Salvador) en de CHEOPS-schaal (Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale).
(NB: De literatuurzoektocht identificeerde ook 8 studies [Chen 2010, Chen 2015, Ersek 2010, Husebo 2010, Kaasalainen 2013, Lints-Martindale 2012, Liu 2010, Neville 2014] die reeds geïncludeerd werden in minstens één van de systematische reviews; deze studies worden niet apart beschreven.)

Kwaliteit van het bewijs

De reviews van Lichtner et al, Rostad et al. en Siok et al. waren van goede kwaliteit [Lichtner 2014, Rostad 2017, Siok 2012]. Er werd gezocht in meerdere databases (Rostad et al. weliswaar slechts in drie databases), het reviewproces gebeurde door minstens twee onafhankelijke reviewers. Van twee reviews was het onduidelijk of het reviewproces door onafhankelijke reviewers gebeurde [Corbett 2014, Crosta 2014]. In de overige twee reviews gebeurde het reviewproces minstens deels door onafhankelijke reviewers [Coca 2020, Ellis-Smith 2016]. Vier reviews beperkten zich tot Engelstalige literatuur [Lichtner 2014, Siok 2012, Ellis-Smith 2016, Crosta 2014]. In één review was de taalrestrictie onduidelijk, twee andere reviews beperkten zich tot Engels en minstens één andere taal.

De twee gerandomiseerde studies hadden een hoog risico op bias. In één studie was er geen blindering van de cliënten en behandelaars en waren de basiskarakteristieken van beide behandelgroepen statistisch significant verschillend [Fry 2018] In de andere (cross-over) studie was er geen wash-out periode, hetgeen potentieel bias introduceerde voor de beoordeling van het analgetische effect [Lukas 2019].
Van de overige 23 studies waren er slechts vijf expliciet prospectief [Atee 2017a, Atee 2017b, Lukas 2013, Meir 2012, Mosele 2012]. Slechts één studie includeerde consecutieve cliënten [Mosele 2012] Twee studies baseerden zich op gegevens van een gerandomiseerde studie of voerden deze uit [Husebo 2014, Meir 2012]. In zo goed als alle studies was er onduidelijke selectiebias.

(1) Abbey Pain Scale (APS)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie bij dementerende ouderen met een matige interbeoordelaarsbetrouwbaarheid rapporteerde, maar numerieke gegevens werden niet gerapporteerd (Siok 2012). Een andere studie bij dementerende cliënten rapporteerde een hoge interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de Japanse versie van de APS-schaal (intraclass coëfficiënt=0,845) [Siok 2012]. Lichtner et al. rapporteerden een intraclass coëfficiënt tussen 0,44 en 0,845 [Lichtner 2014].
Sheu et al. rapporteerden voor de gelaatsuitdrukkingcomponent een Cohens kappa van -,20 tot 0,42 voor milde pijn, -0,10 tot 0,52 voor matige pijn en 0,11 tot 0,48 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Test-hertest betrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie bij dementerende cliënten die een goede test-hertestbetrouwbaarheid rapporteerde voor de Japanse versie van de APS-schaal (intra-class coëfficiënt=0,657) [Siok 2012, Lichtner 2014].

Interne consistentie

Siok et al. vonden één studie bij dementerende ouderen die een goede interne consistentie rapporteerde (Cronbachs alfa=0,74) [Siok 2012]. Een tweede studie bij dementerende cliënten rapporteerde een lagere interne consistentie voor de Japanse versie van de APS-schaal (Cronbachs alfa=0,645) [Siok 2012]. Lichtner et al. rapporteerden een Cronbachs alfa tussen 0,645 en 0,81 [Lichtner 2014].

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. vonden één studie bij dementerende ouderen die een matige correlatie rapporteerde tussen de totale APS-score en een holistische pijnscore bepaald door verpleegkundigen (gamma=0,586, p<0,001) [Siok 2012]. Een tweede studie vond eveneens een matige correlatie tussen de totale APS-score enerzijds en de Verbal Descriptor Scale-score (rs=0,492, p<0,01) en zelfrapportering (p<0,001) anderzijds [Siok 2012]. Dit was echter niet het geval voor twee subschalen ('change in body language' en 'physiological change').
Atee et al. vonden een goede correlatie tussen het ePAT-instrument en de APS-schaal (Pearsons r: totaal 0,911; rust 0,896; beweging 0,904) [Atee 2017a]. De correlatie was niet situatie-afhankelijk (p=0,243). Ook in een tweede studie vonden Atee et al. een goede correlatie tussen het ePAT-instrument en de APS-schaal (Pearsons r: totaal 0,822; rust 0,880; beweging 0,894) [Atee 2017b]. Ook hier was de correlatie niet situatie-afhankelijk (p=0,795).
Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingcomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van 0,259 voor milde pijn, 0,674 voor matige pijn en 0,631 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Discriminerende validiteit

Siok et al. vonden één studie bij dementerende ouderen die een statistisch significante reductie in gemiddelde pijnscore rapporteerde na pijnbehandeling (pre 9,02 vs. post 4,21; p<0,001) [Siok 2012].
Atee et al. vonden statistisch significant hogere gemiddelde pijnscores na beweging dan in rust (6,96 vs. 4,34; p<0,0001) [Atee 2017a].

(2) Checklist of Nonverbal Pain Indicators (CNPI)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden drie studies (met hoofdzakelijk cliënten met dementie) met uiteenlopende graden van interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor het CNPI-instrument [Siok 2012]. Eén studie vond een Cohens kappa van 0,625 tot 0,819. Een tweede studie vond een lagere interbeoordelaarsbetrouwbaarheid, zowel in rust (Cohens kappa=0,43) als bij beweging (0,25). De derde studie vond een matige interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (Cohens kappa=0,45-0,69). Lichtner et al. vonden geen aanvullende informatie [Lichtner 2014].

Test-hertestbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die een matige test-hertestbetrouwbaarheid rapporteerde (Cohens kappa=0,23-0,66) [Siok 2012].

Interne consistentie

Siok et al. vonden één studie die een lage interne consistentie rapporteerde in rust (Cronbachs alfa=0,54) en bij beweging (Cronbachs alfa=0,64) [Siok 2012]. In een tweede studie werd een betere interne consistentie gevonden, zowel in rust (Cronbachs alfa=0,92-0,97) als bij beweging (Cronbachs alfa=0,74-0,90) [Siok 2012].

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. vonden één studie die een statistisch significante correlatie rapporteerde tussen het CNPI-instrument en de VDS-schaal in rust (Spearman correlatie coëfficiënt=0,372) en bij beweging (Spearman correlatie coëfficiënt=0,428) [Siok 2012]. Specifiek voor de populatie met een verstandelijke beperking was er enkel een statistisch significante correlatie bij beweging (Spearman correlatie coëfficiënt=0,463) [Siok 2012]. Een tweede studie rapporteerde een statistisch significante correlatie met een VAS-beoordeling door verpleegkundigen (Spearman correlatie coëfficiënt=0,69-0,88) [Siok 2012].
Lukas et al. vonden tijdens beweging matige tot goede correlaties met de Duitse versie van het PAINAD-instrument (Spearman correlatie coëfficiënt=0,621-0,749), het BISAD-instrument (Spearman correlatie coëfficiënt=0,507-0,682) en het Algoplus-instrument (Spearman correlatie coëfficiënt=0,583-0,784) [Lukas 2019].

Discriminerende validiteit

Siok et al. vonden één studie die hogere CNPI-scores rapporteerde tijdens beweging dan in rust (gemiddeld: 1,56 vs. 0,89) [Siok 2012].

(3) Certified Nursing Assistant Pain Assessment Tool (CPAT)

Siok et al. en Lichtner et al. vonden één studie bij dementerende cliënten die een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (ICC=0,71) en test-hertestbetrouwbaarheid (ICC=0,67) rapporteerde voor de Certified Nursing Assistant Pain Assessment Tool (CPAT) [Siok 2012, Lichtner 2014]. Diezelfde studie rapporteerde een statistisch significant verschil in CPAT-scores voor en na een pijnlijk event (gemiddeld verschil=0,33; p=0,043) [Siok 2012].

(4) Doloplus-2

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Rostad et al. vonden 8 studies die de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid rapporteerden [Rostad 2017]. Cohens kappa varieerde tussen 0,31 en 0,69 (één studie). De Spearman correlatie r bedroeg 0,90 in een studie. De intra-class coëfficiënt (ICC) varieerde tussen 0,73 en 0,97 (vijf studies; ICC=0,75 voor de Nederlandse versie), de gewogen kappa varieerde tussen 0,19 en 1,0 (2 studies) al naargelang de taal. De reviews van Siok et al. [Siok 2012] en Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaven geen bijkomende informatie.

Test-hertestbetrouwbaarheid

Rostad et al. vonden 3 studies die de test-hertest betrouwbaarheid rapporteerden [Rostad 2017]. Pearsons r bedroeg 0,71 in een studie en varieerde tussen 0,57 en 0,99 in een tweede studie al naargelang de taal. De intra-class coëfficiënt bedroeg 0,96 in de derde studie en varieerde in de tweede studie tussen 0,62 (Nederlandse versie) en 0,98 (Italiaanse versie) al naargelang de taal. De reviews van Siok et al. [Siok 2012] en Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaven geen bijkomende informatie.

Interne consistentie

Rostad et al. vonden zeven studies die de interne consistentie rapporteerden [Rostad 2017]. Cronbachs alfa varieerde tussen 0,67 en 0,87 (0,75 voor de Nederlandse versie). De reviews van Siok et al. [Siok 2012] en Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaven geen bijkomende informatie.

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. [Siok 2012] en Lichtner et al. [Lichtner 2014] vonden een lage correlatie wanneer het Doloplus-2 instrument vergeleken werd met het PAINAD-instrument (r=0,34) of met het PACSLAC-instrument (r=0,29-0,38). In vergelijking met zelfrapportering was er een betere correlatie (r=0,31-0,65) [Lichtner 2014].
Bonin-Guillaume et al. vonden een goede correlatie met het Algoplus-instrument (dementie: Spearman correlatie coëfficiënt=0,87; dementie en depressie: Spearman correlatie coëfficiënt=0,86) [Bonin-Guillaume 2016].
Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingcomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van -0,134 voor milde pijn, 0,161 voor matige pijn en 0,099 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Discriminerende validiteit

Rostad et al. vonden vier studies die de predictieve validiteit rapporteerden [Rostad 2017]. Eén studie rapporteerde een statistisch significante reductie in de gemiddelde totaalscore na een jaar van maandelijkse beoordelingen. De drie andere studies rapporteerden statistisch significante reducties in de totaalscore (3 studies) en subschalen (1 studie) na pijnbehandeling. Numerieke gegevens werden echter niet gerapporteerd. De reviews van Siok et al. [Siok 2012] en Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaven geen bijkomende informatie.

(5) Mahoney Pain Scale (MPS)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie met cliënten met gevorderde dementie die Cohens kappa van 0,43 tot 0,77 rapporteerden voor een aangename activiteit en van 0,55 tot 0,85 voor een onaangename activiteit [Siok 2012]. Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaven geen bijkomende informatie.
Sheu et al. rapporteerden voor de gelaatsuitdrukkingcomponent een Cohens kappa van 0,08 tot 0,46 voor milde pijn, 0,06 tot 0,56 voor matige pijn en 0,12 tot 0,59 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Interne consistentie

Siok et al. vonden één studie die een Cronbachs alfa van 0,76 rapporteerde [Siok 2012].

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. vonden één studie die een goede overeenkomst rapporteerde tussen de MPS-scores en pijnbeoordelingen door verpleegkundig assistenten wat de aanwezigheid van pijn betreft (Cohens kappa=0,86) en een matige overeenkomst wat de pijnernst betreft (Cohens kappa=0,54) [Siok 2012].
Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingcomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van 0,45 voor milde pijn, 0,68 voor matige pijn en 0,59 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Discriminerende validiteit

Siok et al. vonden één studie die een area under the curve rapporteerde van 0,95 (p<0,001) [Siok 2012]. De afkapwaarde om pijn vast te stellen bedroeg 4,5 (sensitiviteit 100%, specificiteit 93%).

(6) Mobilization-Observation-Behavior-Intensity-Dementia Pain Scale (MOBID/MOBID-2)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor het MOBID-instrument (1 studie; ICC=0,86) [Siok 2012]. Voor het MOBID-2 instrument werd een betere interbeoordelaarsbetrouwbaarheid gerapporteerd voor het eerste deel van het instrument (één studie; Cohens kappa=0,44-0,90; ICC=0,90-0,94), maar niet voor het tweede deel (1 studie; Cohens kappa=0,46-0,80; ICC=0,80-0,84). De review van Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaf geen bijkomende informatie.

Test-hertest betrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die een Cohens kappa rapporteerde van 0,41 tot 0,83 en een ICC van 0,60 tot 0,92 voor het eerste deel van het MOBID-2 instrument en Cohens kappa van 0,48 tot 0,93 en een ICC van 0,61 tot 0,94 voor het tweede deel [Siok 2012]. De review van Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaf geen bijkomende informatie.
Husebo et al. rapporteerden een ICC van 0,729 tot 0,889 voor de individuele onderdelen van het MOBID-2 instrument en een ICC van 0,805 tot 0,852 voor de totaalscore [Husebo 2014].

Interne consistentie

Siok et al. rapporteerden een goede interne consistentie van het MOBID-instrument (één studie; Cronbachs alfa=0,90-0,91) [Siok 2012]. Voor het MOBID-2 instrument was de interne consistentie lager (een studie; Cronbachs alfa=0,82-0,84). De review van Lichtner et al. [Lichtner 2014] gaf geen bijkomende informatie.

Concurrente en convergente validiteit

Ersek et al. vonden een goede correlatie met de PIMD-schaal (Pearsons r=0,59) bij beweging, maar niet in rust (Pearsons r=0,24) [Ersek 2019].

Discriminerende validiteit

Husebo et al. vonden een statistisch significante verbetering in pijn gemeten met het MOBID-2 instrument in de groep behandeld met een stapsgewijze pijnbehandeling versus de groep behandeld met gewone zorg (gemiddelde verbetering: 1,7 vs. 0,3; p<0,001) [Husebo 2014].

(7) Nursing Assistant-Administered Pain Assessment Instrument for Use in Dementia (NOPPAIN)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die Cohens kappa van 0,72 tot 1,00 en een ICC van 0,72 tot 1,00 rapporteerde [Siok 2012]. Lichtner et al. rapporteerden Cohens kappa van 0,70 tot 0,87 [Lichtner 2014]. De kappa van 0,73 gerapporteerd door Ellis-Smith et al. valt eveneens in deze range [Ellis-Smith 2016].
Sheu et al. rapporteerden voor de gelaatsuitdrukkingcomponent een Cohens kappa van 0,23 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Test-hertestbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die Cohens kappa van 0,70 tot 0,86 en een ICC van 0,69 tot 0,95 rapporteerde [Siok 2012].

Concurrente en convergente validiteit

Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingscomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van 0,346 voor milde pijn, 0,700 voor matige pijn en 0,592 voor ernstige pijn [Sheu 2011].
Ellis-Smith et al. rapporteerden een hoge correlatie (r≤0,70) met de CNPI-, PACSLAC-, PADE- en PAINAD-instrumenten [Ellis-Smith 2016].

(8) Pain Assessment Checklist for Seniors with Limited Ability to Communicate (PACSLAC)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die een ICC van 0,93 tot 0,96 rapporteerde voor de Nederlandse versie van het PACSLAC-instrument [Siok 2012]. Lichtner et al. rapporteerden een ICC van 0,77 tot 0,96 [Lichtner 2014]. Ellis-Smith et al. gaven geen bijkomende informatie [Ellis-Smith 2016].
Ammaturo et al. rapporteerden een ICC van 0,94 voor het PACSLAC-II instrument (Ammaturo 2017). Erin Browne et al. vonden Cohens kappa van 0,66 tot 0,92 voor het PACSLAC-II instrument [Erin Browne 2019]. Haghi et al. vonden een ICC van 0,76 voor de Iranese versie van het PACSLAC-II instrument [Haghi 2019]. The et al. rapporteerden een ICC van 0,852 en een Cohens kappa van 0,381 voor de Braziliaanse versie van het PACSLAC-instrument [The 2016].
Sheu et al. rapporteerden voor de gelaatsuitdrukkingcomponent een Cohens kappa van 0,02 voor ernstige pijn (Sheu 2011).

Test-hertestbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden één studie die een ICC van 0,86 rapporteerde voor de Nederlandse versie van het PACSLAC-instrument [Siok 2012].
The et al. rapporteerden een ICC van 0,643 en Cohens kappa van 0,215 voor de Braziliaanse versie van het PACSLAC-instrument [The 2016].

Interne consistentie

Siok et al. vonden één studie die een Cronbachs alfa van 0,82 tot 0,87 rapporteerde [Siok 2012].
Ammaturo et al. evalueerden de interne consistentie van het PACSLAC-II instrument op twee manieren [Ammaturo 2017]. Cronbachs alfa bedroeg 0,69, de Spearman-Brown coëfficiënt 0,72.
Chan et al. vonden voor het PACSLAC-II instrument een Cronbachs alfa van 0,77 na griepvaccinatie en 0,74 na beweging [Chan 2014]. Cohens kappa bedroeg 0,63. Haghi et al. rapporteerden een Cronbachs alfa tussen 0,72 en 0,84 voor de drie subschalen van de Iranese versie van het PACSLAC-II instrument [Haghi 2019]. The et al. rapporteerden Cronbachs alfa van 0,827 voor de Braziliaanse versie van het PACSLAC-instrument [The 2016].

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. vonden één studie die een matige tot goede correlatie rapporteerde tussen het PACSLAC-instrument en globale pijnbeoordelingen (Pearsons r=0,39-0,54) [Siok 2012]. Een tweede studie vond een sterke correlatie tussen de Nederlandse versie van het PACSLAC-instrument en een VAS-beoordeling (Pearsons r=0,72-0,80) [Siok 2012]. Ook een sterke correlatie met het PAINAD-instrument werd gevonden (Pearsons r=0,85).
Ammaturo et al. vonden een positieve correlatie tussen de meeste scores met het PACSLAC-II instrument en het PAINAD instrument voor de 7 getoonde pijnvideo's, zowel voor leken (Pearsons r=0,12 tot 0,60) als voor zorgkundigen (Pearsons r=0,24 tot 0,40) [Ammaturo 2017].
Chan et al. vonden goede correlaties tussen het PACSLAC-II instrument en het PACSLAC-instrument (Pearsons r=0,66-0,89), het CNPI-instrument (Pearsons r=0,56-0,78), het NOPPAIN-instrument (Pearsons r=0,73-0,82), het PADE-instrument (Pearsons r=0,65-0,80) en het PAINAD-instrument (Pearsons r=0,68-0,86) [Chan 2014].
Haghi et al. rapporteerden een behoorlijke correlatie van de Iranese versie van het PACSLAC-II instrument met de Brief Pain Inventory (Spearman's rank order correlatie=0,43) [Haghi 2019]
Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingcomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van

0,094 voor milde pijn, 0,755 voor matige pijn en 0,647 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Discriminerende validiteit

Siok et al. vonden één studie die hogere scores rapporteerde met de Nederlandse versie van het PACSLAC-instrument voor pijnlijke dan voor niet-pijnlijke gebeurtenissen (gemiddelde score: 5,5 vs. 2,6) [Siok 2012].

(9) Pain Assessment in Advanced Dementia Scale (PAINAD)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden vier studies die een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid rapporteerden [Siok 2012]. De Pearsons r varieerde van 0,75 tot 0,97 en Cohens kappa was 0,54 bij beweging en 0,31 in rust. Lichtner et al. Rapporteerden Pearsons r van 0,72 tot 0,97 [Lichtner 2014]. Ellis-Smith et al. vonden twee studies die Cohens kappa van 0,87 en een ICC ≥ 0,87 rapporteerden [Ellis-Smith 2016]. Ze vonden echter nog een derde studie die een ICC van 0,24 in rust rapporteerden en van 0,80 bij beweging.
Mosele et al. vonden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de Italiaanse versie van het PAINAD-instrument (Cohens kappa=0,76-0,77 voor dementerende cliënten) [Mosele 2012]. Ammaturo et al. rapporteerden een ICC van 0,96 voor de Engelse versie [Ammaturo 2017]. Lukas et al. vonden Cohens kappa van 0,742 voor de Duitse versie van het PAINAD-instrument [Lukas 2013].
Sheu et al. rapporteerden voor de gelaatsuitdrukkingcomponent een Cohens kappa van -0,10 tot 0,39 voor milde pijn, 0,10 tot 0,40 voor matige pijn en 0,23 tot 0,54 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Test-hertestbetrouwbaarheid

Siok et al. vonden twee studies die een goede test-hertestbetrouwbaarheid rapporteerden [Siok 2012]. De Pearsons r varieerde van 0,89 tot 0,90.
Lukas et al. vonden Cohens kappa van 0,553 voor de Duitse versie van het PAINAD-instrument [Lukas 2013].

Interne consistentie

Siok et al. vonden vier studies die tegenstrijdige resultaten rapporteerden wat de interne consistentie betreft [Siok 2012]. De eerste studie vond een eerder lage Cronbachs alfa (0,50 tot 0,67) voor drie vormen van activiteit (geen activiteit, aangename of onaangename activiteit). De tweede studie vond een Cronbachs alfa van -0,04 tot 0,73 in rust en 0,70 tot 0,72 bij beweging. De derde studie rapporteerde een Cronbachs alfa van 0,69 tot 0,74 voor de Nederlandse versie van het PAINAD-instrument. De vierde studie rapporteerde een betere Cronbachs alfa van 0,85 tot 0,86 voor de Duitse versie. Lichtner et al. gaven geen bijkomende informatie [Lichtner 2014].
Mosele et al. vonden een goede interne consistentie voor de Italiaanse versie van het PAINAD-instrument (Cronbachs alfa=0,90 voor dementerende cliënten) [Mosele 2012].
Ammaturo et al. evalueerden de interne consistentie van de Engelse versie op twee manieren (Ammaturo 2017) De Cronbachs alfa bedroeg 0,61, de Spearman-Brown coëfficiënt 0,65.

Concurrente en convergente validiteit

Siok et al. vonden een goede correlatie tussen het PAINAD-instrument en de VAS-score in één studie (Pearsons r=0,75-0,95) [Siok 2012]. In een tweede studie werd een goede correlatie gevonden met het PACSLAC-instrument (Pearsons r=0,85). Lichtner et al. rapporteerden ook nog correlaties met DS-DAT (0,56-0,76), Doloplus-2 (0,34) en REPOS (0,61-0,75) [Lichtner 2014].
Mosele et al. vonden een goede concurrente validiteit van de Italiaanse versie van het PAINAD-instrument in vergelijking met een NRS-schaal (Kendall's tau=0,77 voor dementerende cliënten) [Mosele 2012].
Ammaturo et al. vonden een positieve correlatie tussen de meeste scores met het PACSLAC-II instrument en het PAINAD-instrument (Engelse versie) voor de 7 getoonde pijnvideo's, zowel voor leken (Pearsons r=0,12 tot 0,60) als voor zorgkundigen (Pearsons r=0,24 tot 0,40) [Ammaturo 2017]. Lukas et al. vonden een lage correlatie tussen drie zelfrapportage schalen en de Duitse versie van het PAINAD-instrument in rust (Spearmans r=0,093-0,335) [Lukas 2013]. Bij beweging was de correlatie beter (Spearmans r=0,382-0,435).
In een tweede studie vonden Lukas et al. tijdens beweging matige tot goede correlaties tussen de Duitse versie van het PAINAD-instrument en het BISAD-instrument (Spearmans r =0,61-0,81), het CNPI-instrument (Spearmans r=0,62-0,75) en het Algoplus-instrument (Spearmans r=0,59-0,73) [Lukas 2019].

Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen de gelaatsuitdrukkingcomponent en het FACS-systeem een Pearsons r van 0,41 voor milde pijn, 0,58 voor matige pijn en 0,55 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

Discriminerende validiteit

Siok et al. vonden drie studies die de discriminerende validiteit evalueerden [Siok 2012]. In een eerste studie varieerde de gemiddelde pijnscore van 1,3 zonder stimulatie, over 1,0 tijdens een aangename activiteit, naar 3,1 tijdens een onaangename activiteit [Siok 2012]. In een tweede studie hadden cliënten die pijn hadden een hogere PAINAD-score (Duitse versie) dan cliënten zonder pijn (ochtend: 4,39 versus 2,15; avond: 4,52 versus 2,30). Een derde studie vond statistisch significant hogere PAINAD-scores bij beweging dan in rust (p<0,001) [Siok 2012].
Jordan et al. rapporteerden een verbetering in pijn gemeten met de Engelse versie van het PAINAD-instrument 1 maand na pijnbehandeling (gemiddelde score: pre 5, post 3,23; p=0,008) [Jordan 2011].

Diagnostische accuratesse

Jordan et al. rapporteerden voor de Engelse versie van het PAINAD-instrument een sensitiviteit van 92% en een specificiteit van 61% bij een afkapwaarde van 2 [Jordan 2011]. Zwakhalen et al. (Nederlandse versie) vonden een sensitiviteit van 100% en een specificiteit van 48% wanneer een afkapwaarde van 1 gehanteerd werd en een sensitiviteit van 93% en een specificiteit van 77% bij een afkapwaarde van 2 [Zwakhalen 2012].

Andere

Fry et al. vonden geen statistisch significant effect van het gebruik van het PAINAD-instrument (Engelse versie) op de tijd tot de eerste dosis pijnmedicatie (hazard ratio=0,97; 95% BI 0,80 tot 1,17; p=0,74) of de proportie cliënten die binnen de 60 minuten pijnmedicatie kregen (PAINAD 28% vs. standaardzorg 32%; p=0,19) [Fry 2018].

(10) Rotterdam Elderly Pain Observation Scale (REPOS)

Siok et al. vonden één studie met hoofdzakelijk dementerende ouderen die een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid rapporteerde (ICC=0,92) [Siok 2012]. De intrabeoordelaarsbetrouwbaarheid was eveneens goed (ICC=0,90-0,96) [Siok 2012, Lichtner 2014]. De interne consistentie was matig (Kuder-Richardson=0,49) [Siok 2012]. Deze studie vond een lage correlatie met VRS-scores (Verbal Rating Scale) door verpleegkundigen (Pearsons r=-0,12 tot 0,39) [Siok 2012]. Een sterke correlatie met het PAINAD-instrument werd gerapporteerd (Pearsons r=0,61-0,75) [Siok 2012].

Tenslotte werd een statistisch significant verschil in pijnscore gerapporteerd tussen activiteit en rust (p<0,001) [Siok 2012]. Een REPOS-score van 3 had een sensitiviteit van 85% en een specificiteit van 83%.

(11) Electronic Pain Assessment Tool (ePAT)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

In een eerste studie vonden Atee et al. een zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid, zowel gemeten met Cohens kappa (gewogen kappa: totaal 0,857; rust 0,840; beweging 0,772) als met de intra-class coëfficiënt (totaal 0,904; rust 0,902; beweging 0,879) [Atee 2017a]. In een tweede studie was de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid lager, maar nog steeds goed (gewogen kappa: totaal 0,74; rust 0,71; beweging 0,78) (Atee 2017b). In een derde studie, tenslotte, rapporteerden Atee et al. een zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de beoordeling van pijn in vier grote categorieën in rust (Cohens kappa=1,0) en een matige betrouwbaarheid bij beweging (Cohens kappa=0,59) [Atee 2018]. Ook voor de totale scores was er een zeer goede betrouwbaarheid (Lins concordance correlation coefficient=0,92).

Interne consistentie

Atee et al. vonden algemeen een goede interne consistentie in vergelijking met de APS-schaal (Cronbachs alfa=0,950) en die was hoger na beweging (0,797) dan in rust (0,766) [Atee 2017a]. Ook in een tweede studie vonden Atee et al. een goede interne consistentie in vergelijking met de APS-schaal (Cronbachs alfa=0,925) [Atee 2017b].

Concurrente en criterium validiteit

Atee et al. vonden een goede correlatie tussen het ePAT-instrument en de APS-schaal (Pearsons r: totaal 0,911; rust 0,896; beweging 0,904) [Atee 2017a]. De correlatie was niet situatie-afhankelijk (p=0,243). Ook in een tweede studie vonden Atee et al. een goede correlatie tussen het ePAT-instrument en de APS-schaal (Pearsons r: totaal 0,822; rust 0,880; beweging 0,894) [Atee 2017b] Ook hier was de correlatie niet situatie-afhankelijk (p=0,795).

Predictieve validteit

Atee et al. vonden statistisch significant hogere gemiddelde pijnscores na beweging dan in rust (11,44 vs. 8,33; p<0,0001) [Atee 2017a].

(12) Algoplus

Concurrente en criterium validiteit

Bonin-Guillaume et al. vonden een goede correlatie met de NRS-schaal (dementie: Spearmans r=0,91; dementie en depressie: Spearmans r=0,78) en de Doloplus-schaal (dementie: Spearmans r=0,87; dementie en depressie: Spearman correlatie coëfficiënt=0,86) [Bonin-Guillaume 2016].
Lukas et al. vonden matige tot goede correlaties met het PAINAD-instrument (Spearman correlatie coëfficiënt 0,59-0,73), het BISAD-instrument (Spearmans r=0,41-0,63) en het CNPI-instrument (Spearmans r=0,58-0,78) [Lukas 2019].

Predictieve validteit

Bonin-Guillaume et al. rapporteerden statistisch significant lagere Algoplus-scores na pijnbehandeling (dementie: -2,4 +/- 1,5; p<0,001; dementie en depressie: -2,5 +/- 1,2; p<0,001) [Bonin-Guillaume 2016].

Diagnostische accuratesse

Wanneer een afkapwaarde van 2 als score gehanteerd werd, rapporteerden Bonin-Guillaume et al. een sensitiviteit van 95% en een specificiteit van 96% voor cliënten met dementie en sensitiviteit van 96% en een specificiteit van 71% voor cliënten met dementie en depressie [Bonin-Guillaume 2016]. Wanneer een afkapwaarde van 3 als score gehanteerd werd, was de sensitiviteit 80% en 83%, respectievelijk, en de specificiteit 100% en 95%, respectievelijk.

(13) Facial Action Coding System (FACS)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Lichtner et al. rapporteerden een Pearsons r van 0,82 tot 0,92 [Lichtner 2014].
Erin Browne et al. rapporteerden een Pearsons r van 0,92 tot 0,99 voor pijncodering op basis van het FACS-systeem [Erin Browne 2019].

Intra-rater betrouwbaarheid

Lichtner et al. rapporteerden een Pearsons r van 0,88 tot 0,97 [Lichtner 2014].

Concurrente en criterium validiteit

Sheu et al. rapporteerden voor de correlatie tussen het FACS-systeem en de gelaatsuitdrukkingscomponent van de volgende 6 instrumenten een Pearsons r van: NOPPAIN 0,35 voor milde pijn, 0,70 voor matige pijn en 0,59 voor ernstige pijn; PAINAD 0,41 voor milde pijn, 0,58 voor matige pijn en 0,55 voor ernstige pijn; Abbey Pain Scale 0,26 voor milde pijn, 0,67 voor matige pijn en 0,63 voor ernstige pijn; Mahoney Pain Scale 0,45 voor milde pijn, 0,68 voor matige pijn en 0,59 voor ernstige pijn; Doloplus-2 - 0,13 voor milde pijn, 0,16 voor matige pijn en 0,1 voor ernstige pijn; PACSLAC 0,09 voor milde pijn, 0,76 voor matige pijn en 0,65 voor ernstige pijn [Sheu 2011].

(14) Pain Intensity Measure for Persons with Dementia (PIMD)

Ersek et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC van 0,70 in rust en 0,82 bij beweging [Ersek 2019]. De interne consistentie was laag tot matig met een Cronbachs alfa van 0,18 in rust en 0,72 bij beweging.
Ersek et al. vonden een goede correlatie met pijnevaluaties door klinische experts (Pearsons r=0,49-0,75) en met de MOBID-

schaal (Pearsons r=0,59) bij beweging, maar niet in rust (Pearsons r=0,03 tot 0,14 en 0,24, respectievelijk) [Ersek 2019].

(15) Doloshort

Likar et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (Pearsons r=0,946 tot 0,964) en een goede intra-beoordelaarsbetrouwbaarheid (Pearsons r=0,949 tot 0,970) [Likar 2015].

(16) Multidimensional Objective Pain Assessment Tool (MOPAT)

McGuire et al. rapporteerden een Cronbachs alfa van 0,85 voor de gedrag-subschaal en 0,78 voor de fysiologische subschaal (McGuire 2011). Ze rapporteerden eveneens een statistisch significante verbetering van de pijnscores gemeten met het MOPAT-instrument na pijnbehandeling (gedrag: pre 6,67 versus post 2,55; fysiologisch: pre 2,23 versus post 0,86; p<0.001) [McGuire 2011].

(17) Iowa Pain Thermometer

Ware et al. vonden een goede test-hertestbetrouwbaarheid (Spearman rank correlatie) van 0,80 voor de herziene versie van de Iowa Pain Thermometer en 0,79 voor het originele instrument [Ware 2015].
Ze rapporteerden ook een goede correlatie tussen de originele en herziene versie van de Iowa Pain Thermometer voor cliënten met een verstandelijke beperking (Spearman rank correlatie=0,87-0,95) [Ware 2015]. Ook tussen de herziene versie en een numerieke rating schaal was er een goede correlatie (Spearman rank correlatie=0,91-0,94).

(18) Pain and Discomfort Scale (PADS)

Shinde et al. rapporteerden een goede sensitiviteit, specificiteit en convergentie [Shinde, 2014]. Deelnemers waren betrouwbaar gecodeerd met zowel de FACS- als de PADS-benaderingen als reactie op de sensorische stimuli (FACS 4,71; p <0,05; PADS 21,49; p <0,05) (gevoeligheid), en reageerden vrijwel niet op de placebobenadering (FACS 3,77; p=0,06; PADS 5.87; p=0,02) (specificiteit). De PADS-scores waren vergelijkbaar met de FACS-scores en waren statistisch significant gecorreleerd (Spearman rank correlatie=0,41 tot 0,51, p <0,01) (convergentie).

(19) Non-Communicating Adults Pain Checklist (NCAPC)

Meir et al. construeerden een model om pijnreactie weer te geven. Pijngedrag werd beoordeeld door een waarnemer. De test-hertest of interbeoordelaarsbetrouwbaarheid is niet onderzocht. Er lijkt onderscheid mogelijk tussen twee categorieën pijnreacties: een basisreactie bestaande uit fysiologische maatregelen en lichaamsreactie, en een geavanceerde reactie bestaande uit vocale en emotionele reacties, evenals gezichts- en beschermende uitdrukkingen. De analyse resulteerde in een tweedelig model: Goodness of Fit Index (GFI)=0,98, Normed Fit Index (NFI)=0,92 en Non-Normed Fit Index (NNFI)=1,00. Het model had een statistisch significante voorspellende waarde met betrekking tot het "geavanceerde" deel van het model (0,71, T=3,91) [Meir 2012].
Validatie en generalisatie bracht een soortgelijk model tot stand met de volgende eigenschappen: GFI=0,99, NFI=0,96, NNFI=1,00, RMSEA=0,00, hetgeen wijst op een perfecte modelpassing. De psychometrische eigenschappen zijn gepubliceerd in de studie van Lotan et al [Lotan 2009].

(20) Andere pijninstrumenten voor volwassen

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Lichtner et al. rapporteerden de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de volgende instrumenten: FLACC (Cohens kappa=0,40), PAINE (Pearsons r=0,71 tot 0,99), RaPID (Pearsons r=0,97), DS-DAT (Pearsons r=0,61 tot 0,98; ICC=0,74), PBM (ICC=0,10 tot 0,87), PADE (ICC=0,54 tot 0,96), ECPA (ICC=0,80) en ECPA-2 (ICC=0,852 tot 0,897) [Lichtner 2014]. Beoordeling van dit bewijs is moeilijk, gezien het gebaseerd is op een review van reviews en onduidelijk is wat het aandeel dementerende cliënten was.

Test-hertestbetrouwbaarheid

Lichtner et al. rapporteerden een ICC van 0,70 tot 0,98 voor het PADE-instrument [Lichtner 2014]. Beoordeling van dit bewijs is moeilijk, gezien het gebaseerd is op een review van reviews en onduidelijk is wat het aandeel dementerende cliënten was.
Zhou et al. rapporteerden bij cliënten met een milde verstandelijke beperking een goede test-rest betrouwbaarheid met Pearsons r van 0,84 voor het VDS-instrument, 0,80 voor het FPS-instrument, 0,76 voor het CAS-instrument en 0,77 voor het BS-21

instrument [Zhou 2011].

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Lichtner et al. rapporteerden de interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de volgende instrumenten: PAINE (Pearsons r=0,711 tot 0,999), RaPID (Pearsons r>0,75) en DS-DAT (Pearsons r=0,6) [Lichtner 2014]. Beoordeling van dit bewijs is moeilijk, gezien het gebaseerd is op een review van reviews en onduidelijk is wat het aandeel dementerende cliënten was.

Interne consistentie

Lichtner et al. rapporteerden de interne consistentie voor de volgende instrumenten: PAINE (0,75-0,78), RaPID (0,79), PADE (0,24-0,88), PATCOA (0,44), ECPA (0,70) en EPCA-2 (0,73- 0,79) [Lichtner 2014]. Beoordeling van dit bewijs is moeilijk, gezien het gebaseerd is op een review van reviews en onduidelijk is wat het aandeel dementerende cliënten was.

Concurrente en criterium validiteit

Zhou et al. rapporteerden bij cliënten met lichte verstandelijke beperking een goede correlatie van het VDS-instrument met het FPS-instrument (r=0,84), het CAS-instrument (r=0,82) en het BS-21 instrument (r=0,83) [Zhou 2011].

(21) Pijninstrumenten voor kinderen

Communicating Child's Pain Checklist – Postoperative Version (NCCPC-PV)

Interbeoordelaarsbetrouwbaarheid

Crosta et al. rapporteerden een ICC van 0,78 voor onderzoekers en 0,82 voor zorgverleners (1 studie) [Crosta 2014]. Massaro et al. rapporteerden een ICC tussen 0,43 en 0,69 [Massaro 2014].

Interne consistentie

Crosta et al. rapporteerden een Cronbachs alfa van 0,71 voor onderzoekers en 0,91 voor zorgverleners (1 studie) [Crosta 2014].

Concurrente en criterium validiteit

Crosta et al. rapporteerden een positieve correlatie tussen het NCCPC-PV instrument en de VAS-schaal, maar cijfers werden niet gerapporteerd [Crosta 2014].
Massaro et al. rapporteerden een positieve correlatie tussen het NCCPC-PV instrument en het DESS-instrument (Spearmans r=0,76; Cohens kappa=0,61) en het CHEOPS-instrument (Spearmans r=0,66; Cohens kappa=0,58) [Massaro 2014].

Individualized Numeric Rating Scale (INRS)

Crosta et al. rapporteerden een goede tot zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC van 0,65-0,87 (één studie) [Crosta 2014]. Ze rapporteerden ook een matige correlatie tussen de INRS-schaal en het NCCPC-PV instrument (1 studie; Pearsons r=0,63-0,73) [Crosta 2014].

Pediatric Pain Profile (PPP)

Crosta et al. rapporteerden een goede tot zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC van 0,70-0,87 (1 studie) [Crosta 2014]. Ze rapporteerden ook een goede interne consistentie (één studie; Cronbachs alfa=0,75-0,89) [Crosta 2014].

Revised Face, Leg, Activity, Cry and Consolability scale (r-FLACC)

Crosta et al. rapporteerden een zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC van 0,90 (1 studie) [Crosta 2014]. Ze rapporteerden ook een zeer goede test-hertestbetrouwbaarheid met een ICC van 0,97 (1 studie) [Crosta 2014)]

Echelle Douleur Enfant San Salvador (DESS)

Massaro et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC tussen 0,67 en 0,78 (Massaro 2014). Ze

rapporteerden een positieve correlatie tussen het DESS-instrument en het NCCPC-PV instrument (Spearmans r=0,76; Cohens kappa=0,61) en het CHEOPS-instrument (Spearmans r=0,67; Cohens kappa=0,51) [Massaro 2014].

Children's Hospital of Eastern Ontario Pain Scale (CHEOPS)

Massaro et al. rapporteerden een matige interbeoordelaarsbetrouwbaarheid met een ICC tussen 0,54 en 0,72 [Massaro 2014]. Ze rapporteerden een positieve correlatie tussen het CHEOPS-instrument en het NCCPC-PV instrument (Spearman's r=0,66; Cohens kappa=0,58) en het DESS-instrument (Spearmans r=0,67; Cohens kappa=0,51) [Massaro 2014].

Conclusies

EBRO Niveau 2	Het beschikbare bewijs over de psychometrische eigenschappen van de Abbey Pain Scale toont uiteenlopende resultaten voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten, met een matige tot zeer goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid, een goede test-hertestbetrouwbaarheid, een zeer matige tot goede interne consistentie, een matige tot goede convergente validiteit en een goede discriminerende validiteit. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Sheu 2011, Atee 2017a, Atee 2017b]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van de Checklist of Nonverbal Pain Indicators eerder m[atig zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Lukas 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Certified Nursing Assistant Pain Assessment Tool goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Siok 2012, Lichtner 2014]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van de Doloplus-2 schaal goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Rostad 2017, Siok 2012, Lichtner 2014, Bonin-Guillaume 2016, Sheu 2011]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van de Mahoney Pain Scale matig zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten (EBRO Niveau 2). De diagnostische accuratesse is zeer goed (EBRO Niveau 3). B [Siok 2012, Lichtner 2014, Sheu 2011]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van de MOBID(-2)-schaal matig tot goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Husebo 2014, Ersek 2019]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van het NOPPAIN-instrument goed tot zeer goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Ellis-Smith 2016, Sheu 2011]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van het PACSLAC-instrument goed tot zeer goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Ellis-Smith 2016, Ammaturo 2017, Erin Browne 2019, Haghi 2019, Sheu 2011, The 2016, Chan 2014]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van het PAINAD-instrument goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. De sensitiviteit is zeer goed, maar de specificiteit niet. B [Siok 2012, Lichtner 2014, Ellis-Smith 2016, Ammaturo 2017, Mosele 2012, Lukas 2013, Sheu 2011, Jordan 2011, Lukas 2019, Fry 2018]

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Rotterdam Elderly Pain Observation Scale matig tot goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. De diagnostische accuratesse is matig. B [Siok 2012, Lichtner 2014]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van de Electronic Pain Assessment Tool zeer goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Atee 2017a, Atee 2017b, Atee 2018]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Algoplus-schaal matig tot goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. De diagnostische accuratesse is zeer goed bij een afkapwaarde van 2. B [Bonin-Guillaume 2016, Lukas 2019]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de psychometrische eigenschappen van het Facial Action Coding System zeer goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Lichtner 2014, Erin Browne 2019, Sheu 2011]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Pain Intensity Measure for Persons with Dementia matig zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Ersek 2019]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Doloshort-schaal goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Likar 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Multidimensional Objective Pain Assessment Tool goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [McGuire 2011]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Iowa Pain Thermometer goed zijn voor de detectie van pijn bij dementerende cliënten. B [Ware 2015]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de psychometrische eigenschappen van de Verbal Descriptor Scale (VDS) goed zijn voor de detectie van pijn bij cliënten met lichte verstandelijke beperking. B [Zhou 2011]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Pain and Discomfort Scale (PADS) goede psychometrische eigenschappen heeft voor het evalueren van ongemak en pijn van mensen met een verstandelijke beperking die moeite hebben met of niet kunnen spreken. B [Shinde 2014]
EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat een model om pijngedrag te evalueren afgeleid van de Non-Communicating Adults Pain Checklist een goede constructvaliditeit vertoont met betrekking tot acute procedurele pijn bij mensen met verstandelijke beperking. B [Meir 2012]

Overwegingen

In het kader van deze richtlijn is een literatuurstudie uitgevoerd naar diverse meetinstrumenten naar pijn bij cliënten met beperkte communicatiemogelijkheden door verstandelijke beperking of dementie. Aan de hand van deze literatuurstudie zijn 21 meetinstrumenten beoordeeld.

Als matig (tot goed) scoorden hierbij de volgende instrumenten:

- Abbey Pain Scale,
- Checklist of Nonverbal Pain Indicators Checklist of Nonverbal Pain Indicators,
- Mahoney Pain Scale,
- MOBID(-2)-scale,
- Rotterdam Elderly Pain Observation Scale (REPOS),
- Algoplus-schaal,
- Pain Intensity Measure for Persons with Dementia.

Als goed werden beoordeeld:

- Certified Nursing Assistant Pain Assessment Tool,
- Doloplus-2 schaal,
- PAINAD-instrument,
- Doloshort-schaal,
- Multidimensional Objective Pain Assessment Tool,
- Lowa Pain Thermometer,
- Verbal Descriptor Scale (VDS),
- Pain and Discomfort Scale (PADS),
- Afgeleide van de Non-Communicating Adults Pain Checklist.

Als goed tot zeer goed werden beoordeeld bij ouderen met cognitieve beperking:

- NOPPAIN-instrument,
- PACSLAC-instrument.

Als zeer goed werden beoordeeld bij ouderen en dementerenden:

- Electronic Pain Assessment Tool,
- Facial Action Coding System.

Bij de literatuurstudie naar pijninstrumenten voor volwassenen met een verstandelijke beperking werd ook een aantal pijninstrumenten voor kinderen als bijvangst gevonden. Omdat hiernaar geen gerichte studie was verricht, zijn deze studies vanuit methodologisch perspectief buiten beschouwing gelaten in de conclusies.

In het eerder genoemde addendum 'meetinstrumenten in de palliatieve zorg' van het kwaliteitskader palliatieve zorg zijn de volgende gevalideerde meetinstrumenten opgenomen voor het monitoren van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking en/of bij ouderen met uitingsproblemen/dementie:

- REPOS,
- PAINAD,
- PACSLAC-D.

In de literatuurstudie werd voor de doelgroep de REPOS als matig (tot goed) beoordeeld, de PAINAD als goed en de PACSLAC als goed tot zeer goed. Voor alle 3 de pijnmonitoringsschalen is scholing vooraf nodig.

Een van de uitgangspunten van deze richtlijn is om dicht bij het karakter van het kwaliteitskader palliatieve zorg te blijven. Uit bovenstaande volgt dat het gebruik van de PAINAD en de PACSLAC voorkeur verdient in de beoordeling en monitoring van de pijn bij palliatieve cliënten met verstandelijke beperking. In de gevonden literatuur werden slechts 2 studies gevonden bij volwassenen met verstandelijke beperking. Na de literatuursearch is het artikel Validity of the Rotterdam Elderly Pain Observation Scale for institutionalised cognitively impaired Dutch adults [Boerlage 2022] gepubliceerd. Op basis van dit artikel kan ook de inzet van de REPOS overwogen worden voor het meten van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking.

Behandeling

Behandeling van pijn bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase is veelal niet anders dan bij andere cliënten. Hiervoor wordt verwezen naar de richtlijn Pijn bij patiënten met kanker.

Wel is aandacht voor de atypische presentatie zoals hierboven vermeld van belang. Mensen met een verstandelijke beperking zijn vaak afhankelijk van 24-uurs ondersteuning door diverse zorgverleners. Evaluatie van de pijn met client, ouders/verzorgers en behandelend arts middels invullen van gevalideerde schalen voorafgaand en na inzetten van pijnmedicatie is daarom des te meer van belang om goed overzicht te houden op het effect van pijnmedicatie op de pijn/het pijngedrag. Zorgverleners zullen cliënten hierin moeten ondersteunen of dit voor de moeten cliënt doen. Indien de (huis)arts moeite heeft met het duiden van het effect op pijn in verband met communicatieve beperkingen bij de cliënt, kan verwezen worden naar de arts VG.

Medicamenteuze behandeling

Zie verder de hierboven genoemde richtlijnen Pijn bij patiënten met kanker en Pijn bij gevorderde stadia van COPD en hartfalen of voor huisartsen de NHG-standaard Pijn.

Naast de medicamenteuze behandeling is ook de niet-medicamenteuze behandeling ten aanzien van zowel de somatische, psychische, sociale en spirituele dimensies van belang. Breng de eventuele problemen op dit gebied goed in kaart en neem interventies hiervoor op in behandelplannen. Voor suggesties verwijzen we naar de richtlijnen pijn in de palliatieve fase.

Referenties

Agora, Ervaringen en uitdagingen! Palliatieve zorg in de zorg voor mensen met een verstandelijke beperking', 2017.

Ammaturo DA, Hadjistavropoulos T, Williams J. Pain in Dementia: Use of Observational Pain Assessment Tools by People Who Are Not Health Professionals. Pain Med. 2017;18(10):1895-907.

Atee M, Hoti K, Hughes JD. Psychometric Evaluation of the Electronic Pain Assessment Tool: An Innovative Instrument for Individuals with Moderate-to-Severe Dementia. Dement Geriatr Cogn Disord. 2017;44(5-6):256-67.

Atee M, Hoti K, Parsons R, Hughes JD. A novel pain assessment tool incorporating automated facial analysis: interbeoordelaars reliability in advanced dementia. Clin Interv Aging. 2018;13:1245-58.

Atee M, Hoti K, Parsons R, Hughes JD. Pain Assessment in Dementia: Evaluation of a Point-of-Care Technological Solution. J Alzheimers Dis. 2017;60(1):137-50.

Boerlage AA, Sneep L, van Rosmalen J, van Dijk M. Validity of the Rotterdam Elderly Pain Observation Scale for institutionalised cognitively impaired Dutch adults. J Intellect Disabil Res. 2021 Jul;65(7):675-687

Bonin-Guillaume S, Jouve E, Lauretta R, Nalin C, Truillet R, Capriz F, et al. Algoplus performance to detect pain in depressed and/or demented old patients. Eur J Pain. 2016;20(7):1185-93.

Chan S, Hadjistavropoulos T, Williams J, Lints-Martindale A. Evidence-based development and initial validation of the pain assessment checklist for seniors with limited ability to communicate-II (PACSLAC-II). Clin J Pain. 2014;30(9):816-24.

Chen YH, Lin LC, Watson R. Evaluation of the psychometric properties and the clinical feasibility of a Chinese version of the Doloplus-2 scale among cognitively impaired older people with communication difficulty. Int J Nurs Stud. 2010;47(1):78-88.

Chen YH, Lin LC. The Credibility of Self-reported Pain Among Institutional Older People with Different Degrees of Cognitive Function in Taiwan. Pain Manag Nurs. 2015;16(3):163-72.

Coca SM, Abeldano Zuniga RA. Instruments for pain assessment in patients with advanced dementia: A systematic review of the evidence for Latin America. Palliat Support Care. 2020:1-7.

Corbett A, Achterberg W, Husebo B, Lobbezoo F, de Vet H, Kunz M, et al. An international road map to improve pain assessment in people with impaired cognition: The development of the Pain Assessment in Impaired Cognition (PAIC) meta-tool. BMC Neurol. 2014;14(1).

Crosta QR, Ward TM, Walker AJ, Peters LM. A review of pain measures for hospitalized children with cognitive impairment. J Spec Pediatr Nurs. 2014;19(2):109-18.

Ellis-Smith C, Evans CJ, Bone AE, Henson LA, Dzingina M, Kane PM, et al. Measures to assess commonly experienced symptoms for people with dementia in long-term care settings: A systematic review. BMC Med. 2016;14(1).

Erin Browne M, Hadjistavropoulos T, Prkachin K, Ashraf A, Taati B. Pain Expressions in Dementia: Validity of Observers' Pain Judgments as a Function of Angle of Observation. Journal of Nonverbal Behavior. 2019;43(3):309-27.

Van Dalen-Kok AH, Achterberg WP, Rijkmans WE, Tukker-van Vuuren SA, Delwel S, de Vet HC, et al. Pain Assessment in Impaired Cognition (PAIC): content validity of the Dutch version of a new and universal tool to measure pain in dementia. Clin Interv Aging. 2018;13:25-34.

Ersek M, Herr K, Neradilek MB, Buck HG, Black B. Comparing the psychometric properties of the Checklist of Nonverbal Pain Behaviors (CNPI) and the Pain Assessment in Advanced Dementia (PAIN-AD) instruments. Pain Med. 2010;11(3):395-404.

Ersek M, Neradilek MB, Herr K, Hilgeman MM, Nash P, Polissar N, et al. Psychometric evaluation of a pain intensity measure for persons with dementia. Pain Medicine (United States). 2019;20(6):1093-104.

Fry M, Chenoweth L, Arendts G. Can an observational pain assessment tool improve time to analgesia for cognitively impaired older persons? A cluster randomised controlled trial. Emerg Med J. 2018;35(1):33-8.

Haghi M, Fadayevatan R, Alizadeh-Khoei M, Kaboudi B, Foroughan M, Mahdavi B. Validation of Pain Assessment Checklist for Seniors with Limited Ability to Communicate-II (PACSLAC-II) in Iranian older adults with dementia living in nursing homes. Psychogeriatrics : the official journal of the Japanese Psychogeriatric Society. 2019.

Husebo BS, Ostelo R, Strand LI. The MOBID-2 pain scale: reliability and responsiveness to pain in patients with dementia. Eur J Pain. 2014;18(10):1419-30.

Husebo BS, Strand LI, Moe-Nilssen R, Husebo SB, Ljunggren AE. Pain in older persons with severe dementia. Psychometric properties of the Mobilization-Observation-Behaviour-Intensity-Dementia (MOBID-2) Pain Scale in a clinical setting. Scand J Caring Sci. 2010;24(2):380-91.

IKNL, Richtlijn Pijn bij patiënten met kanker, 2019, https://www.pallialine.nl/pijn-bij-patienten-met-kanker.

Jordan A, Hughes J, Pakresi M, Hepburn S, O'Brien JT. The utility of PAINAD in assessing pain in a UK population with severe dementia. Int J Geriatr Psychiatry. 2011;26(2):118-26.

Kaasalainen S, Akhtar-Danesh N, Hadjistavropoulos T, Zwakhalen S, Verreault R. A comparison between behavioral and verbal report pain assessment tools for use with residents in long term care. Pain Manag Nurs. 2013;14(4):e106-e14.

Kunz M, de Waal MWM, Achterberg WP, Gimenez-Llort L, Lobbezoo F, Sampson EL, et al. The Pain Assessment in Impaired Cognition scale (PAIC15): A multidisciplinary and international approach to develop and test a meta-tool for pain assessment in impaired cognition, especially dementia. European Journal of Pain (United Kingdom). 2020;24(1):192-208.

Lichtner V, Dowding D, Esterhuizen P, Closs SJ, Long AF, Corbett A, et al. Pain assessment for people with dementia: a systematic review of systematic reviews of pain assessment tools. BMC geriatr. 2014;14:138.

Likar R, Pipam W, Neuwersch S, Kostenberger M, Pinter G, Gatternig C, et al. [Pain measurement in cognitively impaired patients with the Doloshort scale]. Schmerz. 2015;29(4):440-4.

Lints-Martindale AC, Hadjistavropoulos T, Lix LM, Thorpe L. A comparative investigation of observational pain assessment tools for older adults with dementia. Clin J Pain. 2012;28(3):226-37.

Liu JY, Briggs M, Closs SJ. The psychometric qualities of four observational pain tools (OPTs) for the assessment of pain in elderly people with osteoarthritic pain. J Pain Symptom Manage. 2010;40(4):582-98.

Loeser JD, Melzack R. Pain: an overview. The Lancet 1999: 1607-1609

Lotan M, Ljunggren EA, Johnsen TB, Defrin R, Pick CG, Strand LI. A modified version of the non-communicating children pain checklist-revised, adapted to adults with intellectual and developmental disabilities: sensitivity to pain and internal consistency. J Pain. 2009;10(4):398-407.

Lukas A, Hagg-Grun U, Mayer B, Fischer T, Schuler M. Pain assessment in advanced dementia. Validity of the German PAINAD-a prospective double-blind randomised placebo-controlled trial. Pain. 2019;160(3):742-53.

Lukas A, Niederecker T, Gunther I, Mayer B, Nikolaus T. Self- and proxy report for the assessment of pain in patients with and without cognitive impairment: experiences gained in a geriatric hospital. Z Gerontol Geriatr. 2013;46(3):214-21.

Massaro M, Ronfani L, Ferrara G, Badina L, Giorgi R, D'Osualdo F, et al. A comparison of three scales for measuring pain in children with cognitive impairment. Acta Paediatr. 2014;103(11):e495-500.

McGuire DB, Reifsnyder J, Soeken K, Kaiser KS, Yeager KA. Assessing pain in nonresponsive hospice patients: development and preliminary testing of the multidimensional objective pain assessment tool (MOPAT). J Palliat Med. 2011;14(3):287-92.

Meir L, Strand LI, Alice K. A model for pain behavior in individuals with intellectual and developmental disabilities. Res Dev Disabil. 2012;33(6):1984-9.

Mosele M, Inelmen EM, Toffanello ED, Girardi A, Coin A, Sergi G, et al. Psychometric properties of the pain assessment in advanced dementia scale compared to self assessment of pain in elderly patients. Dement Geriatr Cogn Disord. 2012;34(1):38-43.

Neville C, Ostini R. A psychometric evaluation of three pain rating scales for people with moderate to severe dementia. Pain Manag Nurs. 2014;15(4):798-806.

Rostad HM, Utne I, Grov EK, Puts M, Halvorsrud L. Measurement properties, feasibility and clinical utility of the Doloplus-2 pain scale in older adults with cognitive impairment: a systematic review. BMC geriatr. 2017;17(1):257.

Sheu E, Versloot J, Nader R, Kerr D, Craig KD. Pain in the elderly: validity of facial expression components of observational measures. Clin J Pain. 2011;27(7):593-601.

Shinde SK, Danov S, Chen CC, Clary J, Harper V, Bodfish JW, Symons FJ. Convergent validity evidence for the Pain and Discomfort Scale (PADS) for pain assessment among adults with intellectual disability. Clin J Pain. 2014 Jun;30(6):536-43.

Siok Qi NG, Brammer JD, Creedy DK. The psychometric properties, feasibility and utility of behavioural-observation methods in pain assessment of cognitively impaired elderly people in acute and long-term care: A systematic review. JBI Library of Systematic Reviews. 2012;10(17):977-1085.

The KB, Gazoni FM, Cherpak GL, Lorenzet IC, Santos LA, Nardes EM, et al. Pain assessment in elderly with dementia: Brazilian validation of the PACSLAC scale. Einstein. 2016;14(2):152-7.

Ware LJ, Herr KA, Booker SS, Dotson K, Key J, Poindexter N, et al. Psychometric Evaluation of the Revised Iowa Pain Thermometer (IPT-R) in a Sample of Diverse Cognitively Intact and Impaired Older Adults: A Pilot Study. Pain Manag Nurs. 2015;16(4):475-82.

Zhou Y, Petpichetchian W, Kitrungrote L. Psychometric properties of pain intensity scales comparing among postoperative adult patients, elderly patients without and with mild cognitive impairment in China. Int J Nurs Stud. 2011;48(4):449-57.

Sandra M.G. Zwakhalen RN MSN, Katinka A.J. Van Dongen RN MSN, Jan P.H. Hamers PhD RN, Huda Huijer Abu-Saad PhD RNPain assessment in intellectually disabled people: non-verbal indicators J Adv Nurs. 2004 Feb;45(3):236-45.

Zwakhalen SM, van der Steen JT, Najim MD. Which score most likely represents pain on the observational PAINAD pain scale for patients with dementia? J Am Med Dir Assoc. 2012;13(4):384-9.

Reflux

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient gastro-oesofageale reflux te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Houd rekening met de hoge prevalentie van refluxklachten tot 50% bij mensen met verstandelijke beperking, een tweemaal hogere prevalentie van Helicobacter pylori-infectie en een zevenmaal hogere kans op recidief van Helicobacter pylori-infectie na behandeling.
- Behandel reflux bij mensen met een verstandelijke beperking conform de algemene bevolking volgens de richtlijn Misselijkheid en braken.
- Overweeg bij mensen met een aanzienlijke levensverwachting in de palliatieve fase laagdrempelig Helicobacter pyloritest voorafgaand aan starten of bij persisterende maagklachten onder protonpompremmergebruik.
- Plaats bij reflux in bed het hoofdeind wat hoger.
- Onderzoek bij refluxklachten tevens de mate van obstipatie.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Reflux komt voor bij 20-50% van de mensen met verstandelijke beperking. Het hebben van scoliose, spasticiteit, gebruik van anti-epileptica en/of benzodiazepinen en het hebben van (zeer) ernstige verstandelijke beperking (IQ<35) verhoogt de kans op reflux [Böhmer 1999, Henderson 2009].

Reflux geeft brandend gevoel op de borst of pijn in de maagstreek. Veel mensen met een verstandelijke beperking hebben echter moeite dit aan te geven. In onderzoek werden bij hen de volgende aanvullende symptomen gevonden: braken, bloedbraken, rumineren, gedragsproblemen, gewichtsverlies en voedingsproblemen, ijzergebreksanemie en somberheid [Böhmer 1999, De Winter 2011, Tracy 2001]. Daarnaast kunnen ‘hand-mouthing’ (hand of meerdere vingers in mond/keel stoppen), tanderosies, recidiverende luchtweginfecties of kleine beetjes braaksel op het hoofdkussen aanwijzingen zijn voor reflux.

Een deel van de cliënten met reflux ontwikkelt door vorming van littekenweefsel een vernauwing van de slokdarm/strictuur, waardoor voeding moeilijker kan passeren. Mensen met een verstandelijke beperking hebben ongeveer tweemaal vaker een Helicobacter pylori-infectie dan de algemene bevolking [Kitchens 2007] en hebben bijna zeven keer vaker kans op recidief na behandeling ervan en een tot driemaal hoger risico op peptische ulcera en maligniteit in het gastro-oesofagale gebied dan de algemene bevolking [Kitchens 2007, Wallace 2004].

Diagnostiek

Verricht diagnostiek volgens de richtlijn Misselijkheid en braken. We adviseren bij de anamnese klachten zoals vermeld in de NHG standaard maagklachten na te gaan: hematemese, melena, anemie, misselijkheid en braken, stoornis in of pijn bij voedselpassage, aanhoudend retrosternale pijn zonder aanwijzing voor cardiale oorzaak, regurgitatie en pijn boven in de buik (invloed van voedsel), opgeblazen gevoel en snelle verzadiging/verminderde eetlust. Daarnaast kunnen beetjes bruin speeksel/braaksel op het hoofdkussen of aantasting van de tandglazuurlaag aanwijzingen zijn voor reflux.

Mensen met een verstandelijke beperking hebben ongeveer tweemaal vaker een Helicobacter pylori-infectie dan de algemene bevolking [Kitchens 2007] en hebben bijna zeven keer vaker kans op recidief na behandeling ervan en een tot driemaal hoger risico op peptische ulcera en maligniteit in het gastro-oesofagale gebied dan de algemene bevolking [Kitchens 2007, Wallace 2004]. Conform de NHG-standaard Maagklachten [De Jongh 2021] adviseren we screening op Helicobacter pylori in de ontlasting te verrichten voorafgaand aan behandeling met protonpompremmers. Ook bij reeds gebruik van protonpompremmers en (aanwijzingen voor/vermoeden van) aanhoudende maagklachten, wordt een Helicobacter pyloritest geadviseerd (2 weken na staken van de protonpompremmer) indien de status niet eerder onderzocht werd.

Meetinstrumenten

Er is in de literatuur niet gezocht naar geschikte meetinstrumenten. We adviseren de anamnese zoals vermeld bij Diagnostiek te hanteren.

Behandeling

Reflux wordt vooral behandeld met protonpompremmers en in geval van Helicobacter pylori in de ontlasting wordt deze behandeld conform de NHG-standaard Maagklachten. De behandeling bij mensen met een verstandelijke beperking is gelijk aan die in de algehele bevolking.

Referenties

Böhmer CJ, Niezen-de Boer MC, Klinkenberg-Knol EC, Devillé WL, Nadorp JH, Meuwissen SG. The prevalence of gastroesophageal reflux disease in institutionalized intellectually disabled individuals. The American journal of gastroenterology. 1999;94(3):804-10.

Henderson CM, Rosasco M, Robinson LM, Meccarello J, Janicki MP, Turk MA, et al. Functional impairment severity is associated with health status among older persons with intellectual disability and cerebral palsy. Journal of Intellectual Disability Research. 2009;53(11):887-97.

De Jongh E, De Wit N, Numans M, Smeink P, Van der Weele G, Wesseler G. Maagklachten, NHG-standaard nummer M36, Versie 5.0. 2021 [17-5-2021]; Available from: https://richtlijnen.nhg.org/standaarden/maagklachten.

Kitchens DH, Binkley CJ, Wallace DL, Darling D. Helicobacter pylori infection in people who are intellectually and developmentally disabled: a review. Special care in dentistry: official publication of the American Association of Hospital Dentists, the Academy of Dentistry for the Handicapped, and the American Society for Geriatric Dentistry. 2007;27(4):127-33.

Tracy JM, Wallace R. Presentations of physical illness in people with developmental disability: the example of gastro-oesophageal reflux. The Medical journal of Australia. 2001;175(2):109-11.

Wallace RA, Schluter PJ, Webb PM. Recurrence of Helicobacter pylori infection in adults with intellectual disability. Internal medicine journal. 2004;34(3):132-3.

De Winter CF, Jansen AAC, Evenhuis HM. Physical conditions and challenging behaviour in people with intellectual disability: A systematic review. Journal of Intellectual Disability Research. 2011;55(7):675-98.

Slikproblemen (dysfagie)

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe worden slikproblemen vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Schakel een arts (VG) of logopedist in wanneer slikproblemen gesignaleerd worden. Enkele voorbeelden van signalen zijn: hoesten bij of na het eten en/of drinken, zeer lang kauwen, ongewenst gewichtsverlies, (bepaalde soorten) voeding weigeren of een aspiratiepneumonie.
- Wees erop bedacht dat vroeg of laat in de palliatieve fase de slikfunctie achteruit gaat. De coördinatie van het slikproces gaat achteruit en spierspanning of spierkracht neemt af, alertheid kan verminderen en een slikreflex kan slechter worden of uitblijven.
- Pas de consistentie van het eten en drinken aan om het slikken zo optimaal mogelijk te laten verlopen. Consulteer hiervoor een logopedist.
- Zorg dat de lichaamshouding zo optimaal mogelijk is in de stoel of in bed. Consulteer zo nodig een ergotherapeut of fysiotherapeut.
- Houd rekening met een wisselende of afnemende alertheid bij het eten en drinken.
- Zoek naar hulpmiddelen bij het eten en drinken om zo lang mogelijk zelfstandig te kunnen blijven eten en drinken. Hierbij kan gedacht worden aan aangepaste bekers, bestek of borden.
- Evalueer de eet- en drinksituatie regelmatig. Bespreek met de betrokkenen of en wanneer men inzet op comfort en er een wensdieet gestart zal worden.
- Ga, samen met de arts, tijdig het gesprek aan met betrokkenen of er wel of geen sondevoeding ingezet zal worden en of deze weer geëindigd wordt.
- Wees alert op het innemen van medicatie. Als het slikken lastig gaat of onveilig is, kan er in overleg met de arts gekozen worden voor medicatie in een andere vorm.
- Tandenpoetsen en overige mondverzorging is belangrijk omdat er verslikt kan worden in speeksel. Wanneer er etensresten of tandsteen in het speeksel zitten, is de kans op longproblemen groter. Let ook op dat bij een slinkend kaakbot of afname van spiermassa een gebitsprothese niet meer goed passend is.
- Zo lang mogelijk zelfstandig eten en drinken is wenselijk en verkleint de kans op verslikken. Indien dit niet meer mogelijk is en een nadelig effect heeft op het slikken, zal het eten en drinken overgenomen moeten worden.
- Indien overgegaan wordt op sondevoeding of als een cliënt al sondevoeding heeft, kan er op een zo veilig mogelijke wijze smaakervaring worden aangeboden. Op deze manier kan een cliënt smaken ervaren waarbij de kans op verslikken zo klein mogelijk is.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Bij ongeveer 51% van de mensen met een verstandelijke beperking boven de 50 jaar is er sprake van een milde tot ernstige dysfagie. Er is een onderlinge relatie tussen slikproblemen en een hoge leeftijd, motorische beperking, hulp krijgen bij het eten en drinken, downsyndroom of het gebruik van benzodiazepines [Bastiaanse 2014]. Cijfers over de prevalentie van slikproblemen bij mensen met een verstandelijke beperking die zich in de palliatieve fase bevinden zijn niet bekend. Aangezien een groot deel van de cliënten al slikproblemen heeft voordat zij zich in de palliatieve fase bevinden, is aannemelijk dat dit aantal of de ernst in de palliatieve fase toe zal nemen.
In de palliatieve fase bij mensen zonder verstandelijke beperking komen slikproblemen voor op basis van ziekte of afnemende conditie [Cox 2013]. In een studie onder volwassenen zonder verstandelijke beperking komt naar voren dat ongeveer 79% van de patiënten problemen heeft met slikken in de laatste 3 dagen voor overlijden [Boogaardt 2015].
De gevolgen van slikproblemen kunnen ondervoeding, uitdroging, verslikken, verstikking en ongemak zijn. Daarnaast kan het voor zowel cliënt als omgeving emotionele gevolgen hebben [Manduchi 2019].

In de palliatieve setting heeft de logopedist verschillende rollen rondom dysfagie. De logopedist kijkt naar mogelijkheden om zo comfortabel mogelijk te eten en drinken, aangepast aan de wensen, mogelijkheden en beperkingen van de cliënt. Daarnaast bevordert de logopedist positieve interacties bij familieleden of zorgverleners met betrekking tot voeding. Ze geeft voorlichting aan de omgeving over de achteruitgang van de eetsituatie en de slikfunctie als gevolg van het ziekteproces. Ook communiceert ze met het multidisciplinaire team over de eetsituatie van de cliënt [Pollens 2012].

Diagnostiek

Slikproblemen kunnen op verschillende manieren naar voren komen. Er kunnen zichtbare signalen zijn zoals hoesten, voeding die terugloopt uit de mond, een hap niet doorgeslikt krijgen, zeer lang over het eten doen. Er kan echter ook sprake zijn van stille aspiratie. Dan is er geen fysieke reactie te zien bij verslikken en loopt vocht of voeding ongemerkt de longen in. Symptomen zijn dan vooral lagere luchtweginfecties en/of gewichtsverlies [Richtlijn orofaryngeale dysfagie, 2016].
Mensen met een verstandelijke beperking zijn vaak niet zelf in staat om aan te geven dat zij problemen hebben met het slikken. Daarom is het van belang dat de omgeving goed geschoold is om te signaleren. Bij het opmerken van signalen van verslikken is het raadzaam om een logopedist in te schakelen. Ook als er al slikproblemen bekend zijn, is signaleren van achteruitgang belangrijk.

Veel diagnostische middelen om de slikfunctie in kaart te brengen worden in een ziekenhuissetting gebruikt of vragen een bepaald cognitief vermogen. [Kalf 2008, De Bodt 2015]. Deze zijn vaak ongeschikt voor mensen met een verstandelijke beperking, omdat zij instructies lastig op kunnen volgen, het onderzoek te invasief is of omdat zij niet makkelijk naar een ziekenhuis kunnen voor onderzoek. Eventueel kan door de logopedist cervicale auscultatie gebruikt worden. Via een stethoscoop op de hals worden specifieke geluiden waargenomen die informatie kunnen geven over onder andere de ademhaling, slikfrequentie en speeksel in de luchtweg. De meeste diagnostiek vindt echter plaats door observatie in de eet- en drinksituatie door de logopedist.

Een multidisciplinaire aanpak is zeer aan te bevelen bij deze doelgroep. Bij vragen rondom slikproblemen zijn vaak verschillende disciplines betrokken, zoals een arts VG, logopedist, diëtist, ergotherapeut, fysiotherapeut, gedragskundige en eventueel een tandarts. Elke discipline voert hierbij zijn eigen diagnostiek uit en er kan een gezamenlijke aanpak worden besproken. Vaak heeft een logopedist een centrale rol in de diagnostiek en behandeling van slikproblemen [De Bodt 2015]. Er is geen vaste richtlijn die aangeeft wanneer evaluatiemomenten moeten plaatsvinden. Meestal wordt aan de hand van het ziektebeeld en de prognose bepaald wanneer evaluatie weer gewenst is.

Meetinstrumenten

Het in kaart brengen van slikproblemen gebeurt vaak op basis van observatie door de logopedist, al dan niet aangevuld met de afname van de DDS/DMSS, CRA of eigen observatieformulieren. In verschillende literatuur zijn observatie- of screeningslijsten te vinden [Kalf 2008, Sheppard 2014, De Bodt 2015].

Behandeling

Een van de belangrijkste zaken is met een multidisciplinair team, de vertegenwoordiger van de cliënt en, waar mogelijk, de cliënt zelf te bespreken welk beleid gevoerd zal worden rondom het eten en drinken als de slikfunctie achteruit gaat. Er kan voor gekozen worden om de cliënt te laten eten en drinken wat hij wil, met het accepteren van een risico op verslikken. Hierin kan de keuze gemaakt worden in hoeverre voeding aangepast moet worden in consistentie om het slikken nog zo veilig mogelijk te laten verlopen. Bij dit wensdieet wordt ook niet meer gekeken naar optimale voedingswaarde.

Doorgaans is het aanleren van sliktechnieken niet mogelijk bij cliënten met een verstandelijke beperking. Dit komt door communicatieproblemen, de moeilijkheid om nieuwe strategieën aan te leren en moeite hebben met het behouden van vaardigheden. Daarom wordt bij mensen met een verstandelijke beperking vooral ingezet op het aanpassen van de consistentie en de omgeving. [Manduchi 2020, Helmhout 2012].
Aanpassingen in de consistentie van het eten en drinken worden aangeduid volgens de IDDSI. Dit is een internationaal raamwerk om eenduidigheid in terminologie te hanteren om de consistentie van eten en drinken aan te duiden [www.iddsi.org].

Houd rekening met de lichaamshouding bij het eten en drinken. Zeker wanneer cliënt afhankelijk is van een rolstoel of bedlegerig is. Ook bij krachtsverlies en verminderde alertheid is het belangrijk om op de houding te letten bij het slikken. Als er veel energie gaat in het rechtop blijven zitten, kan dit ten koste gaan van de slikfunctie. Aan de andere kant kan een passieve houding ook een verminderde alertheid teweegbrengen. Hier moet de juiste balans in gevonden worden. Schakel hiervoor eventueel een ergotherapeut of fysiotherapeut in.

Wees alert op het innemen van medicatie. Als het slikken lastig gaat of onveilig is, kan er in overleg met de arts gekozen worden voor medicatie in een andere vorm. Bijwerkingen van medicatie kunnen ook het slikproces negatief beïnvloeden, zoals een droge mond, alertheidsveranderingen of veranderingen in spierspanning. Raadpleeg een arts voor meer informatie.

Gedurende de palliatieve fase kan, afhankelijk van het ziektebeeld, de alertheid wisselend zijn of steeds meer afnemen. Eten en drinken bij verminderde alertheid vergroot het risico op verslikken. Alertheid kan vergroot worden door de houding aan te passen of de omgeving aan te passen. Maar ook door te kijken naar de smaak, structuur en temperatuur van de voeding. Indien mogelijk kan van vaste tijden afgeweken worden door alleen voeding aan te bieden wanneer cliënt alert is of meerdere kleine porties aan te bieden verspreid over de dag. Hierbij moet wel opgelet worden dat cliënt voldoende voedingsstoffen binnen krijgt, tenzij cliënt een wensdieet volgt. Overleg eventueel met een diëtist.

Aangepaste eet- en drinkhulpmiddelen kunnen het eten en drinken vergemakkelijken wanneer er slikproblemen zijn. Het is sterk afhankelijk van het ‘type’ slikprobleem, de houding en zelfstandigheid van de cliënt welk hulpmiddel geschikt is. Er kan bijvoorbeeld gedacht worden aan een beker met neusuitsparing, bestek dat bestand is tegen een bijtreflex, een beker waar liggend uit gedronken kan worden of een bord met opstaande rand. Een logopedist en/of ergotherapeut kan hierin adviseren.

Beslissingen over het wel of niet starten met sondevoeding zijn vaak lastig en beladen. Het inzetten van Sondevoeding kan de kwaliteit van leven verbeteren wanneer er vaak aspiratiepneumoniën zijn of om ondervoeding te behandelen. Ook kan overwogen worden om een (tijdelijke) sonde te plaatsen voor alleen vocht en medicatie. Echter kan kunstmatige voedings- of vochttoediening in de terminale fase klachten verergeren of het stervensproces onnodig rekken. [Wegwijzer palliatieve zorg, 2011]. Dit maakt dat de keuze voor sondevoeding stoppen vaak lastiger kan zijn dan sondevoeding starten. Van belang is om hier tijdig over in gesprek te gaan met de arts en overige betrokkenen. Eventueel kan een moreel beraad georganiseerd worden.
Indien een cliënt gebruik maakt van niet-orale voeding, maar wel de wens heeft om smaken te ervaren, kan er smaakervaring aangeboden worden. Dit kan bijvoorbeeld door kleine lepeltjes af te likken of met een wattenstaafje een smaak in de wangzak aan te brengen. Afhankelijk van wat veilig is in verband met verslikken en wat de cliënt prettig vindt.

Zo lang mogelijk zelfstandig eten en drinken is wenselijk en verkleint de kans op verslikken. [Sheppard, 2014]. Echter zal het bij cognitieve en/of motorische problemen (deels) overgenomen moeten worden. Dit maakt de kans op verslikken wel groter, omdat cliënt dan afhankelijk is van een ander. De juiste timing vinden is voor een ander lastig en de client kan minder alert zijn als hij zelf minder doet.

Tandenpoetsen en overige mondverzorging is belangrijk omdat er verslikt kan worden in speeksel. Als er in speeksel etensresten, tandsteen of bacteriën zitten, is de kans op longproblemen groter. Hier wordt verder op in gegaan in module Klachten van de mond- en keelholte. Let ook op dat bij een slinkend kaakbot of afname van spiermassa een gebitsprothese niet meer goed passend is. De logopedist heeft met name een signalerende functie bij problemen met mondhygiëne en klachten in de mond- en keelholte [Cox 2013].

Referenties

Bastiaanse, L.P. Nutrition, Nutritional State and Related Conditions in Older Adults with Intellectual Disabilities. Erasmus University Rotterdam. Retrieved from http://hdl.handle.net/1765/77210, 2014.

De Bodt, M., Guns, C., D'hondt, M., Vanderwegen, J., Van Nuffelen G., Dysfagie; Handboek voor de klinische praktijk, 2015.

Bogaardt, H., Veerbeek, L., Kelly, K. et al. Swallowing Problems at the End of the Palliative Phase: Incidence and Severity in 164 Unsedated Patients. Dysphagia 30, 145–151 2015.

Cox, E., Bas, L. Logopedie en palliatieve zorg in de terminale fase. Pallium 15, 21–23 2013.

Helmhout, S., Logopedie voor mensen met een verstandelijke beperking, 2012.

IDDSI, https://www.iddsi.org/

Kalf, H., Rood B., Dicke H., van Keeken, P. Slikstoornissen bij volwassenen; een interdisciplinaire benadering, 2008.

Manduchi B, Fainman GM, Walshe M. Interventions for Feeding and Swallowing Disorders in Adults with Intellectual Disability: A Systematic Review of the Evidence. Dysphagia, 2020. Apr;35(2):207-219.

NVKNO, Richtlijn Orofaryngeale Dysfagie, 2016.

Pollens, R. D. (2012). Integrating Speech-Language Pathology Services in Palliative End-of-Life Care. Topics in Language Disorders, 32(2), 137–148.

Sheppard JJ, Hochman R, Baer C. The dysphagia disorder survey: validation of an assessment for swallowing and feeding function in developmental disability. Res Dev Disabil.,2014. May;35(5):929-42. Epub 2014.

Wegwijzer palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Geactualiseerd door Agora, 2011.

Probleemgedrag/moeilijk verstaanbaar gedrag

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe dient probleemgedrag/moeilijk verstaanbaar gedrag te worden vastgesteld en behandeld bij mensen met een verstandelijke beperking in de palliatieve fase?

Methode: evidence-based en consensus-based

Aanbevelingen

- Breng moeilijk verstaanbaar gedrag in kaart met het psychosociaal model; dit maakt dat de samenhang tussen verschillende problemen duidelijk wordt en geeft handvatten voor het kiezen voor de best passende behandeling.
- Maak daarbij gebruik van expertise van verschillende bronnen: cliënten, naasten, gedragswetenschappers, artsen en het voorliggend (medisch) dossier.
- Houd bij de diagnostiek en behandeling rekening met de palliatieve fase waarin de persoon met verstandelijke beperking zich bevindt, zowel qua doelen als bij het maken van een inschatting van de kosten en baten die dit traject heeft voor de cliënt en zijn omgeving.
- Maak bij problematisch gedrag gebruik van de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts et al, 2019].

Literatuurbespreking

Inleiding

Bij mensen met een verstandelijke beperking komen psychische stoornissen veel vaker voor dan in de algemene bevolking, afhankelijk van het onderzoek komen percentages van 30 tot 40% bij de volwassen populatie met een verstandelijke beperking voor. De gevonden percentages nemen af met toename van de leeftijd (20% bij mensen ouder dan 65 jaar).

PICO

Patients	Mensen met een verstandelijke beperking.
Intervention	Meetinstrument voor gedrag / adaptieve vaardigheden.
Control	--
Outcomes	Vaststellen en monitoren voor problematisch gedrag / moeilijk verstaanbaar gedrag.

Meetinstrumenten voor mensen met verstandelijke beperking en probleemgedrag

Adaptieve vaardigheden

Vineland adaptive behaviour scales (VABS)/Vineland-3-NL (2020)

Meetpretentie: Vineland-3-NL brengt adaptieve vaardigheden in kaart op de kerndomeinen Communicatie, Dagelijkse vaardigheden en Sociale vaardigheden en relaties.
Cotan bedoordeling: niet beschikbaar.

McKenzie et al. rapporteerden een goede interne consistentie, test-hertestbetrouwbaarheid en interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de VABS-III, maar cijfers werden niet gerapporteerd en de validatie gebeurde niet in een aparte populatie met een verstandelijke beperking [McKenzie 2018].

Adaptive behaviour assessment system (ABAS)/ABAS-3 (2020)

Meetpretentie: Brengt adaptieve vaardigheden in kaart op Conceptueel, Sociaal en Praktisch domein.
Cotan beoordeling: niet beschikbaar.
McKenzie et al. rapporteerden een matige interne consistentie (Cronbachs alfa=0,64-0,75) en een goede test-hertestbetrouwbaarheid (r=0,75-0,95) en interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (r=0,74-0,87) voor de ABAS-3, maar de validatie gebeurde niet in een aparte populatie met een verstandelijke beperking [McKenzie 2018].

ADaptive Ability Performance Test (ADAPT) (2021)

Meetpretentie: Brengt adaptieve vaardigheden in kaart middels een observatielijst.
Cotan beoordeling: niet beschikbaar

American Association of Mental Deficiency Adaptive Behaviour Scale (AAMD ABS)

McKenzie et al. rapporteerden een hoge tot zeer hoge interne consistentie, test-hertestbetrouwbaarheid en interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de AAMD ABS:2, maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. Ook een goede discriminerende validiteit en diagnostische accuratesse werden gerapporteerd (geen cijfers).

Dementie

Multidimensional Observation Scale for elderly subjects (MOSES)

Een aantal subschalen van de Multidimensional Observation Scale for elderly subjects (MOSES) zijn relevant voor deze onderzoeksvraag. McKenzie et al. rapporteerden een interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (r) van 0,84 voor de subschaal desoriëntatie [McKenzie 2018]. De interne consistentie (Cronbachs alfa) voor de subschaal irriteerbaarheid bedroeg 0,78 en voor desoriëntatie 0,87. Algemeen had de schaal een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid (r=0,85) bij personen met een verstandelijke beperking een goede interne consistentie (geen cijfers) [McKenzie 2018].

Assessment for Adults with Developmental Disabilities (AADS)

McKenzie et al. rapporteerden een goede interbeoordelaarsbetrouwbaarheid voor de Assessment for Adults with Developmental Disabilities (AADS), maar cijfers werden niet gerapporteerd [McKenzie 2018]. AADS-scores hadden een goede correlatie met de Dementia Questionnaire for People with Learning Disabilities [McKenzie 2018].

Praktische vaardigheden

Assessment of motor and process skills (AMPS) (1992)

Meetpretentie: Beoordelen van functioneren van client in alledaagse huishoudelijke taken en zelfverzorging.
Cotan beoordeling: niet beschikbaar.
McKenzie et al. rapporteerden een goede validiteit van de Assessment of motor and process skills (AMPS) zonder cijfers te rapporteren [McKenzie 2018]. De validatie gebeurde niet in een aparte populatie met verstandelijke beperking.
Ellis-Smith et al. vermeldden eveneens de California Dementia Behavior Questionnaire, zonder rapportering van de psychometrische eigenschappen [Ellis-Smith 2016]. Voor de Discomfort Behavior Scale (DBS) rapporteerden Ellis-Smith et al. een behoorlijke interne consistentie (Cronbachs alfa=0,77).

Conclusies

EBRO Niveau 3	Er zijn aanwijzingen dat de Vineland adaptive behaviour scales (VABS-III) goede psychometrische eigenschappen heeft, maar het instrument werd nog niet specifiek gevalideerd in een populatie met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Adaptive behaviour assessment system (ABAS) matige tot goede psychometrische eigenschappen heeft, maar het instrument werd nog niet specifiek gevalideerd in een populatie met verstandelijke beperking. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat American Association of Mental Deficiency Adaptive Behaviour Scale (AAMD ABS:2) goede psychometrische eigenschappen heeft. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Multidimensional Observation Scale for elderly subjects (MOSES) goede psychometrische eigenschappen heeft. B [McKenzie 2018]
EBRO Niveau 2	Het is aannemelijk dat de Assessment for Adults with Developmental Disabilities (AADS) goede psychometrische eigenschappen heeft. B [McKenzie 2018]

Overwegingen

Diagnostiek

Probleemgedrag (ook wel moeilijk verstaanbaar gedrag genoemd), gaat om gedrag dat voor de buitenstaander niet direct te begrijpen is, waardoor er sprake is van verstoorde interacties met de omgeving. Het gaat vaak over automutilatie (zelfbeschadiging/zelfverminking), verbale en/of lichamelijk agressie of seksueel ontremd gedrag [Došen 2014], maar heeft ook betrekking op internaliserend gedrag (terugtrekken, depressief of angstig gedrag). Moeilijk verstaanbaar gedrag kan een grote weerslag hebben op de kwaliteit van bestaan.

Bij mensen met een verstandelijke beperking wordt het in kaart brengen van problematisch gedrag bemoeilijkt doordat meetinstrumenten veelal niet genormeerd zijn voor deze populatie hierboven worden enkele onderzoeksinstrumenten genoemd die geschikt zijn en gedrag door fysieke klachten een andere betekenis kan krijgen. Om tot een goede interpretatie van gedrag te komen wordt aangeraden om uit te gaan van een holistische benadering, waarbij o.a. de biopsychosociale factoren in kaart gebracht worden [Došen 2014]. Hierbij gaat het niet om het stellen van een classificatie, maar het leren begrijpen wat het problematische gedrag betekent en in kaart te brengen welke factor(en) ervoor zorgen dat cliënten moeilijk verstaanbaar gedrag laten zien. In de behandeling is met name een pragmatische aanpak gewenst, waarbij oog is voor zowel de kosten als de baten die de diagnostiek en behandeling hebben en de winst die deze voor de cliënt en zijn omgeving oplevert. Voor een nadere uitwerking van diagnostiek bij problematisch gedrag wordt verwezen naar de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts 2019], waarbij rekening gehouden moet worden met de palliatieve fase en zal het accent van de behandeling liggen op kwaliteit van leven.

Behandeling

Bij mensen met een gemiddelde intelligentie wordt een hoge prevalentie van psychologische problemen gevonden in de palliatieve fase [Crawford 2019]. Onderzoek naar de prevalentie van psychische problemen bij mensen met een verstandelijke beperking in deze fase is niet gevonden. Aangenomen kan worden dat dit ook voor mensen met een verstandelijke beperking geldt. Ook zij ervaren de afname van energie en mogelijkheden, en moeten omgaan met het besef binnenkort te overlijden (dit laatste geldt voor een gedeelte van de mensen met een verstandelijke beperking, afhankelijk van hun cognitieve vermogens). Duidelijk moet zijn dat verminderd functioneren door psychisch lijden niet een onderdeel is van doodgaan [Crawford 2019]. Onderzoek wijst uit dat moeilijk verstaanbaar gedrag bij mensen met een verstandelijke beperking in de laatste fase niet of nauwelijks voorkomt [Fleury-

Selten 2016].

Een behandeling kan grofweg bestaan uit een niet-medicamenteuze of medicamenteuze behandeling. Het klinisch beeld, de prognose en de intensiteit van de symptomen beïnvloeden alle welke behandeling de voorkeur heeft. Het in kaart brengen hoe problematisch gedrag samenhangt, zorgt ervoor dat in multidisciplinaire teams goed besloten kan worden welke behandeling het best aansluit bij de cliënt. Voor nadere uitwerking van de behandeling van probleemgedrag bij mensen met een verstandelijke beperking wordt verwezen naar de multidisciplinaire richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking [Embregts 2019], waarbij rekening gehouden moet worden met de palliatieve levensfase van de persoon met een verstandelijke beperking.

Referenties

Crawford, G.B. Psychological Symptoms in Textbook of Palliative Care, 2019.

Došen, A. Psychische stoornissen, probleemgedrag en verstandelijke beperking. Een integratieve benadering bij kinderen en volwassenen, 2014

Egberink, I.J.L., Leng, W.E. de, & Vermeulen, C.S.M. (2009-2022). COTAN Documentatie (www.cotandocumentatie.nl). Amsterdam: Boom Uitgevers Amsterdam.

Ellis-Smith C, Evans CJ, Bone AE, Henson LA, Dzingina M, Kane PM, et al. Measures to assess commonly experienced symptoms for people with dementia in long-term care settings: systematic review. BMC Med. 2016;14(1)

Embregts et al. (2019). Multidisciplinaire Richtlijn Probleemgedrag bij volwassenen met een verstandelijke beperking. NVAVG, 2019.

Fleury-Selten, S. (2016). Behavioural changes in people with intellectual disabilities and autism in the palliative care phase: breaking behavioural patterns.

MacLeod, R.D., Van den Block, L. (ed./s), Textbook of Palliative Care, 2019 / Ch.25, pp.423-434

McKenzie K, Metcalfe D, Murray G. A review of measures used in the screening, assessment and diagnosis of dementia in people with an intellectual disability. J Appl Res Intellect Disabil. 2018;31(5):725-42.

Rondom levenseinde

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Dit hoofdstuk is onderverdeeld in subhoofdstukken en/of paragrafen. Om de inhoud te kunnen bekijken, klikt u in de linkerkolom op de subhoofdstuk- en/of paragraaftitel.

Palliatieve sedatie

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Op welke wijze kan het bepalen van het beste moment van starten van palliatieve sedatie bij cliënten met een verstandelijke beperking beter worden bepaald, zodat niet te lang wordt gewacht en er sprake is van onnodig lijden, maar er ook niet vroegtijdig wordt verondersteld dat er sprake is van refractaire symptomen?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Licht naasten/wettelijk vertegenwoordigers, begeleiders en gedragsdeskundigen in een vroeg stadium goed voor over palliatieve sedatie en betrek hen gedurende het proces.
- Consulteer een arts VG bij onvoldoende deskundigheid op het gebied van palliatieve sedatie bij cliënten met verstandelijke beperking.
- Gebruik meetinstrumenten bij de inschatting van het refractair zijn van het symptoom, gezien het vaak verminderde vermogen van cliënten met een verstandelijke beperking om symptomen en de mate van lijden hieraan aan te geven. De meetinstrumenten kunnen behulpzaam zijn in het bepalen van het juiste moment van starten van palliatieve sedatie, zie hiervoor module Diagnostiek en behandeling van symptomen.
- Houd rekening met de mogelijk verhoogde of verlaagde gevoeligheid voor benzodiazepines bij mensen met een verstandelijke beperking. Extra voorzichtigheid bij de titratie is dus geboden.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Palliatieve sedatie behoort, zowel bij mensen zonder en met beperking, tot de behandelingsmogelijkheden in de terminale fase. Uit Nederlands onderzoek bleek het percentage toegepaste palliatieve sedatie hoger te liggen bij cliënten met een verstandelijke beperking dan bij cliënten zonder verstandelijke beperking (35% versus 12%) [Vrijmoeth 2018].

Voor de uitvoering van palliatieve sedatie wordt verwezen naar de richtlijn Palliatieve sedatie.

Voor het beantwoorden van de uitgangsvraag is literatuur gezocht via (inter)nationale bibliotheekbestanden. Een duidelijk antwoord op de uitgangsvraag is vanuit deze literatuursearch niet gevonden. De gevonden onderzoeken waren namelijk niet gericht op onze uitgangsvraag, namelijk hoe bij cliënten met een verstandelijke beperking het juiste moment gevonden kan worden voor het starten met palliatieve sedatie. Er werden wel onderzoeken gevonden naar de ervaren kwaliteit en de plaats van de ondersteuning in de palliatieve fase [Hunt 2020, Segerlantz 2020, Vrijmoeth 2018].

Daarbij was de aandacht vooral gericht op het verbeteren van het tijdig inzetten van palliatieve zorg bij mensen met verstandelijke beperking, maar niet op het juiste tijdstip van inzetten van palliatieve sedatie.
Wel zijn er meetinstrumenten die mate van symptomen zoals pijn, dyspneu, delier en discomfort kunnen meten. Zie hiervoor module Meetinstrumenten bij mensen met een verstandelijke beperking. Ook in het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliacitef 2017] is een addendum met meetinstrumenten opgenomen.

Deze meetinstrumenten zijn bedoeld om symptomen in de palliatieve fase te objectiveren, kwantificeren en te volgen in de tijd. Op die manier kunnen ze helpen om te bepalen of een symptoom refractair is of niet. Met behulp van meetinstrumenten kan de toestand van cliënten zowel bij het starten als bij het aanpassen van de palliatieve sedatie worden beoordeeld.
Het gebruik van instrumenten om het lijden in kaart te brengen kan helpen om artsen en andere zorgverleners te attenderen op iets dat hen anders zou ontgaan. Anderzijds kan het vertegenwoordigers/naasten geruststellen. Een zekere objectivering van symptomen kan gesprekken uit een eventuele impasse helpen.
In het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland [IKNL/Palliactief 2017] staat beschreven: 'Wanneer er een indicatie is voor de start van palliatieve sedatie, zeker wanneer het gaat om continue palliatieve sedatie, moet de betekenis en uitvoering hiervan goed met de cliënt dan wel wettelijk vertegenwoordiger en/of naasten worden besproken.' (p. 42).
Zeker in de situatie van cliënten met een verstandelijke beperking kunnen er (communicatieve) problemen ontstaan. Zo nodig kan daarbij de ondersteuning van in palliatieve zorg gespecialiseerde zorgverleners ingeroepen worden. Het is van groot belang dat de behandelend artsen of andere betrokken zorgverleners ervaring hebben met de omgang met cliënten met verstandelijke beperking. Indien dit niet het geval is, dient contact gezocht te worden met ter zake deskundige zorgverleners (bijvoorbeeld artsen VG).

Als het gaat om het moment van starten en het geven van uitleg aan de naasten/vertegenwoordigers over palliatieve sedatie, dan dienen de behandelaren dit al vroeg in de ziektefase van de cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers besproken te hebben. Gezien het vaak verminderde vermogen tot communicatie van mensen met een verstandelijke beperking is het contact met de naasten/vertegenwoordigers van groot belang bij de besluitvorming van het toepassen van palliatieve sedatie. Advance Care Planning kan hiervoor een geschikt hulpmiddel zijn. Er dient niet alleen uitvoerige uitleg te worden gegeven aan cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers, maar ook aan begeleiders van de woonvoorziening. Dat zijn mensen die veelal geen medische achtergrond hebben.

Tijdens de palliatieve/terminale fase van cliënten met een verstandelijke beperking kan de situatie ontstaan dat naasten/vertegenwoordigers en begeleiders verzoeken om palliatieve sedatie te starten/doseringen op te hogen, terwijl de artsen daar geen reden voor zien. Bijvoorbeeld: wanneer gesedeerde cliënten bij wie naasten/vertegenwoordigers of begeleiding ongemak of pijn waarnemen, maar de artsen zelf niet. Ook hierin is de observatie van de cliënten (door een vertrouwde begeleiders of met behulp van meetinstrumenten) én goede communicatie met de naasten/vertegenwoordigers van cruciaal belang om voor cliënten zo goed mogelijk beleid te voeren.

Kwaliteit van bewijs

De artikelen in de literatuur hebben geen duidelijk antwoord gegeven op de uitgangsvraag. Wel hebben we informatie kunnen putten uit het Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland en de richtlijn Palliatieve sedatie.

Cliëntenperspectief

Het inzetten van palliatieve sedatie valt onder regulier medisch handelen. Wanneer dit wordt uitgevoerd volgens de richtlijn (waarbij de voorwaarden voor continue sedatie zijn: een zeer beperkte levensverwachting en een refractair symptoom) zal het aansluiten bij de behoeften van cliënten.
Palliatieve sedatie kan dan in juridische zin normaal medisch handelen zijn, de toepassing hiervan bij cliënten met een verstandelijke beperking stelt deze vorm van behandelen toch in een bijzonder licht. Naar de mogelijkheden van communicatie van betrokken cliënten dient al vroegtijdig passende uitleg gegeven te worden aan cliënten, hun naasten/vertegenwoordigers en begeleiders. Een en ander dient in overeenstemming met cliënten en/of diens vertegenwoordigers uitgevoerd te worden. Bij ter zake wilsonbekwame cliënten wordt deze overeenstemming gezocht met hun wettelijk vertegenwoordigers (zie ook module Wilsbekwaamheid). Indien de behandelaren weinig ervaring hebben in de omgang met cliënten met verstandelijke beperking, dient overleg plaats te vinden met collega's die daarmee wel ervaring hebben.
Daarnaast is het voor cliënten en hun naasten/vertegenwoordigers belangrijk dat er voor hen bekende begeleiders zijn die, via voorlichting en uitleg, goed zijn toegerust om hen in deze laatste fase te ondersteunen. Zij zijn, met naasten/vertegenwoordigers van cliënten, degenen die cliënten het meeste vertrouwen. De kring van naasten/vertegenwoordigers is overigens vaak klein, zeker als het oudere cliënten betreft.

Professioneel perspectief

De behandelend artsen zullen palliatieve sedatie alleen voorstellen en eventueel inzetten wanneer de situatie van cliënten hierom vraagt. Bij continue sedatie, een levensverwachting van minder dan 2 weken en een refractair symptoom is dat redelijkerwijs niet

op een andere manier te behandelen. Behandelend artsen die twijfelen aan de indicatie tot palliatieve sedatie dienen om advies te vragen bij deskundigen op dit terrein, zoals artsen VG of een consultatieteam van PZNL Goede informatie is hierbij heel belangrijk. Deze informatie kan op verschillende manieren worden verkregen, zoals op websites (bij voorbeeld www.palliaweb.nl) en bij het eerder genoemde consultatieteam van PZNL.

Kosten

De kosten van palliatieve sedatie vallen volledig onder de vergoeding van zorgverzekeraars. Daarbij wordt ervan uitgegaan dat het eigen risico door het ziekteproces al is overschreden. Eventuele consultatie komt evenmin voor rekening van de cliënten. Alleen de tweede stap in de continue palliatieve sedatie (het gebruik van levomepromazine) wordt niet door de zorgverzekeraar vergoed en komt (in de eerste lijn) voor rekening van de cliënten. De kosten hiervan zijn echter gering.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Wanneer het inzetten van palliatieve sedatie gebeurt volgens de richtlijn en in overleg/overeenstemming met cliënten en/of diens naasten/vertegenwoordigers, is dit een haalbare interventie. In iedere situatie en bij iedere cliënt zal moeten worden nagegaan of wordt voldaan aan de in de richtlijn gestelde voorwaarden. Dit is in de basis niet anders dan bij cliënten zonder verstandelijke beperking.
Een bijkomende factor is de communicatie met en het begripsvermogen van cliënten met verstandelijke beperking. In dit proces zullen naasten/vertegenwoordigers in zo een mogelijk nog sterkere mate betrokken dienen te worden. De behandelend artsen dienen alert te zijn omdat de cliënten hun lijden mogelijk niet goed kunnen uiten. Daarom wordt aanbevolen dat zorgverleners met ervaring hierin ondersteuning bieden.

Balans van gewenste en ongewenste effecten

De communicatie rondom het stellen van de indicatie tot palliatieve sedatie bij cliënten met een verstandelijke beperking kan ingewikkeld zijn. Vaak zijn naasten/vertegenwoordigers in dit proces betrokken. Voor zowel cliënten, diens naasten en de (vaste) begeleiders is palliatieve sedatie een ingrijpend gebeuren, mede gezien het (bij diep-continue sedatie) in principe onomkeerbare karakter van de behandeling.

De behandeling is in het algemeen gesproken effectief wat betreft de symptoombestrijding. Daartegenover staat het feit dat, om dit te bereiken, het bewustzijn van de cliënten is verlaagd en er nauwelijks of geen contact mogelijk is. Soms kan ook een intermitterende of een oppervlakkige sedatie voldoende zijn. Zie hiervoor verder de richtlijn Palliatieve sedatie.

Rationale voor de aanbeveling

Palliatieve sedatie behoort, zoals ook bij mensen zonder verstandelijke beperking, tot de behandelingsmogelijkheden in de terminale fase.

Referenties

Hunt K, Bernal J, Worth R, Shearn J, Jarvis P, Jones E, et al. End-of-life care in intellectual disability: a retrospective cross-sectional study. BMJ supportive & palliative care. 2020;10(4):469-77.

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

Segerlantz M, Axmon A, Ahlström G. End-of-life care among older cancer patients with intellectual disability in comparison with the general population: a national register study. Journal of intellectual disability research: JIDR. 2020;64(5):317-30.

Verhagen EH, De Graeff A, Verhagen CAHHVM, Hesselmann GM, Van Wijlick EHJ. KNMG-richtlijn Palliatieve sedatie. Utrecht: IKNL; 2009.

Vrijmoeth C. Timely identification of people with intellectual disabilities in need of palliative care. Nijmegen: Radboud UMC; 2018.

Euthanasie

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Voor euthanasie bij mensen met een verstandelijke beperking verwijzen wij u naar het KNMG standpunt Beslissingen rond het levenseinde (2021).

Afscheid nemen, nazorg en rouw

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Aanbevelingen

Uitgangsvraag

Hoe kan ondersteuning worden geboden aan cliënten met een verstandelijke beperking en hun netwerken (naasten/vertegenwoordigers, zorgverlenersmedewerker en andere betrokkenen) op het gebied van afscheid en nazorg?

Methode: consensus-based

Aanbevelingen

- Er dient altijd aandacht besteed te worden aan het nemen van afscheid van cliënten, voor medecliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners (vooral begeleiders).
- Er dient stil gestaan te worden bij de gevolgen van overlijden voor medecliënten, begeleiders en naasten.
- Er moet tijdens de palliatieve fase aandacht zijn voor hun medecliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners (vooral begeleiders).
- Overweeg nazorggesprekken te voeren met naasten/vertegenwoordigers en begeleiders.
- Betrek in overleg met de cliënt en verwant een geestelijk verzorger. De geestelijk verzorger kan ondersteunen wanneer er vragen zijn op het vlak van afscheid nemen, nazorg en rouw.

Literatuurbespreking

Voor deze uitgangsvraag is geen systematisch literatuuronderzoek verricht.

Overwegingen

Inleiding

Afscheid nemen, nazorg en zorgvuldige afronding van het zorgproces zijn belangrijke onderdelen van palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking. Hierbij is het van belang aandacht te besteden aan de diverse betrokkenen uit de omgeving van de betrokken cliënten: naasten/vertegenwoordigers en medecliënten. Dit geldt ook voor begeleiders en ander zorgverleners, die vaak een langdurige en intensieve zorgrelatie met hen hebben (gehad). Deze verschillende groepen vragen niet alleen om verschillende benaderingen, maar zij kunnen ook samenwerken en emoties met elkaar delen, bijvoorbeeld in het afscheid nemen.

Afscheid nemen

Bij alle betrokkenen geldt dat ieder mens rouwt op zijn eigen manier. Het is dus van belang dat bekend is hoe betrokkenen met rouw omgaan, zodat hier individueel aandacht aan besteed kan worden.

Als bekend is dat iemand in de omgeving van de cliënt gaat overlijden, is het goed om de medecliënten daar op voor te bereiden. Een gesprek hierover met elkaar is een mogelijkheid. Het echt luisteren en echt horen en echt zien wat er gezegd wordt is daarbij van essentieel belang. Het is belangrijk om te weten wat er voor medecliënten belangrijk is in deze situatie. Mensen met een (zeer) ernstige verstandelijke beperking begrijpen soms beter wat er gebeurt als ze het zelf zien. Dat geldt ook voor mensen met autisme verwante stoornissen: zij begrijpen gebeurtenissen onvoldoende als het geen feit is; ze willen weten wanneer en het liefst hoe laat precies iemand doodgaat - ze willen duidelijkheid.

Er kunnen foto's of pictogrammen gebruikt worden ter ondersteuning van zulke gesprekken. Dit is ook afhankelijk van het niveau, de verstandelijke en sociaal-emotionele ontwikkeling (zie Inleiding van deze module) van de medecliënten. Het kan helpen om een boekje te maken met foto's van de persoon die gaat overlijden of dingen die voor hem kenmerkend zijn (bijvoorbeeld zijn fiets, lievelingsknuffel of kamer).
Ook kan na het overlijden een foto van de overleden persoon in de huiskamer van waarde zijn. Een foto van een lijkwagen of een begraafplaats geeft daarnaast een heel duidelijk beeld.

Het afscheid nemen van een stervende persoon wordt door ieder mens anders beleefd en elk mens gaat daar anders mee om. Voor de een kan aanraken van het lichaam dat stervende is al voldoende zijn. Voor een ander is een laatste knuffel, omhelzing of kus belangrijk. Ieder mens, zeker mensen met een verstandelijke beperking, zal op zijn eigen wijze afscheid nemen. Bij mensen met een verstandelijke beperking is het niveau van de verstandelijk en sociaal-emotionele ontwikkeling bepalend voor het beleven en begrijpen van de dood.

Nazorg en rouwbegeleiding

Als een medecliënt is overleden is nazorg essentieel. Een belangrijk onderdeel van de nazorg is het observeren van medecliënten in de periode na overlijden. Wanneer er veranderingen, lichamelijk of in gedrag, zijn die niet te verklaren zijn dan zou het rouw kunnen zijn. Dan zijn nazorg en rouwbegeleiding noodzakelijk. Dit kan overigens ook nog na maanden of zelfs jaren optreden.

Deze nazorg direct na het overlijden kan uit meerdere onderdelen bestaan. Met de nabestaanden kan overlegd worden of de medecliënten de overleden cliënt en/of de kist nog kunnen zien, bijvoorbeeld bij de opbaar, in de kerk of het uitvaartcentrum. Als andere nabestaanden daarmee akkoord gaan, kunnen ook foto's tijdens de afscheidsbijeenkomst worden gemaakt. Deze kunnen later worden gebruikt bij gesprekken over de overleden cliënt. Bekijk met elkaar wat de mogelijkheden zijn en waar de medecliënten de voorkeur aan geven. Voor medecliënten kan een kaars een hulpmiddel zijn bij het praten over verlies. Als medecliënten over de overledene willen praten kan de kaars worden aangestoken. Wanneer het gesprek is afgelopen kan de kaars worden uitgeblazen. Zo kan dit helpen om niet te blijven 'hangen' in het verdriet. Het boekje met foto's van de overleden persoon of van de afscheidsbijeenkomst kan helpen bij het voeren van een waardevol gesprek over de overledene.

Ieder mens rouwt op zijn of haar eigen manier, dat is voor mensen met een verstandelijke beperking niet anders. Het kan in het begin lijken alsof iemand gevoelloos is, terwijl op een later moment alsnog een groot verdriet ontstaat. Daarom is het belangrijk om ook later op het verlies terug te komen en de mogelijkheid om er over te praten altijd open te houden. Bij afscheid van een overledene spelen de verstandelijke en sociaal-emotionele ontwikkeling een belangrijke rol. Verderop in de tekst volgt uitgebreidere uitleg over rouwverwerking.

Ook ondersteuning bij het sterven van cliënten zelf is belangrijk en onderdeel van ondersteuning.

Iedere cliënt zal op zijn eigen wijze afscheid nemen van zijn eigen leven. Hiervoor is geen 'blauwdruk' te maken. Wat belangrijk is dat de cliënt afscheid kan nemen van zijn eigen leven, zoals hij dit geleefd heeft. Eigenheid, respect, (religieuze) achtergrond (levensverhaal) en sociale omgeving zijn belangrijke waarden om rekening mee te houden.

Vragen die mogelijk een rol kunnen spelen:

- Is er kennis aanwezig over afscheid nemen en nazorg bij degenen die de cliënt ondersteunen?
- Is er ervaring aanwezig over afscheid nemen en nazorg bij degenen die de cliënt ondersteunen?
- Is er voldoende aandacht voor naasten/vertegenwoordigers bij het afscheid nemen en in nazorg?
- Is er voldoende aandacht voor begeleiders bij het afscheid nemen en in de nazorg?

Nazorg van naasten/vertegenwoordigers: het is van belang dat na het overlijden van een dierbare een afrondend gesprek plaatsvindt tussen de naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners, liefst samen met een geestelijk verzorger. Ook zijn dergelijke gesprekken met begeleidende teams (inclusief vrijwilligers) en met de medecliënten zeer wenselijk.

In dit gesprek moet er aandacht zijn voor de periode voor het overlijden, de periode van overlijden en het afscheid nemen. Een afsluitend gesprek (al dan niet afzonderlijk) een aantal weken na het afscheid tussen de medecliënten, begeleidend team en naasten/vertegenwoordigers en geestelijk verzorger is ook zinvol. Dit kan telefonisch of tijdens een herinnermoment. In de hectiek van de dagelijkse ondersteuning kan zoiets snel vergeten worden. Benadrukt wordt dat dergelijke gesprekken helpend zijn voor rouwverwerking en nieuwe zingeving.

De kans bestaat dat mensen uit begeleidende teams niet kunnen of willen praten over wat er gebeurd is. In dit geval is het raadzaam om ook de mogelijkheid van individuele gesprekken aan te bieden.

Cliëntenperspectief

Bij nazorg zouden vooraf al wensen van cliënten kunnen worden meegenomen. Hoe hebben zij hun leven ervaren en wat zouden zij gewild hebben van en voor anderen? Hoe was hun relatie met de medecliënten, naasten/vertegenwoordigers en zorgverleners? Als cliënten dat niet meer zelf kunnen aangeven, kan informatie van familie of vanuit het levensverhaal mogelijk kunnen helpen. Zie ook Proactieve zorgplanning (ACP).

Professioneel perspectief

Veel zorgverleners zouden nazorg aan naasten willen bieden. Het is voor zowel de zorgverleners als de naasten van belang dat een periode van ondersteuning en afscheid goed wordt afgesloten. Het komt het rouwen en vinden van hernieuwde zingeving alleen maar ten goede.

Kosten

De kosten voor nazorg aan naasten zullen verschillen per casuïstiek. Ieder mens rouwt op zijn eigen manier en heeft individuele wensen en behoeften hierin. Een gemiddeld gesprek tussen een hulpverlener en de naaste(n) zal ongeveer een uur in beslag nemen. Het uurloon van deze hulpverlener is afhankelijk van zijn functie en loonschaal.
Belangrijk is om te realiseren dat de financiering van ondersteuning stopt bij het overlijden van een cliënt.

Aanvaardbaarheid en haalbaarheid

Nazorg aan medecliënten/collega's is met het inrichten van een gedenkhoek eenvoudig in te richten. De psychische nazorg aan medecliënten/collega's is afhankelijk van de behoeften die eenieder hierin heeft en wat eenieder in het verleden hierin heeft meegemaakt.

Referenties

Agora. (2020). Samen voor mensen in de palliatieve fase. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.agora.nl.

Amerpoort. De Digitale Rouwkoffer; hulp bij rouwverwerking. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.digitalerouwkoffer.nl.

Van Bommel, H., M. Maaskant, R. Meeusen, & W. Van de Wouw. (2014). Kwijt! Verlies bij mensen met een verstandelijke handicap. Veldhoven/Echt: Severinus/Pergamijn.

Expertisecentrum Amerpoort. Handleiding Rouwkubus - Hulpmiddel bij omgaan met rouw en verlies. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.amerpoort.nl/binaries/content/assets/brochures/17056-rouwkubus-handleiding.pdf.

IKNL, De stervensfase, informatie voor mensen die betrokken zijn bij een sterfbed, 2011.

In de Wolken. Rouw in diverse culturen. Opgehaald op 24 juli 2020, van https://www.in-de-wolken.nl/rouwinfo/diverseculturenleachtergronden/rouwindiverseculturen.

In de wolken. Verdrietkoffer voor mensen met een verstandelijke beperking. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.in-de-wolken.nl/zoeken?q=verdrietkoffer.

Kappert, A. & M. Heijstek. (2019). Geef mij je hand. Over geestelijke verzorging van mensen met verstandelijke beperking. Baarn: Amerpoort.

Kennisplein Gehandicaptensector. Levensverhalen / Multi-sensory storytelling. Opgehaald op 24 juli 2020, van https://www.kennispleingehandicaptensector.nl/verstandelijke-beperking/voorlezen-plus-multi-sensory-storytelling-oiv-eiv.

Kennisplein Gehandicaptensector. Rouw en mensen met een verstandelijke beperking. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.kennispleingehandicaptensector.nl/verstandelijke-beperking/rouw-voor-mensen-met-een-verstandelijke-beperking-oiv-eiv.

IKNL/Palliactief, Kwaliteitskader palliatieve zorg Nederland, 2017.

Kennisplein Gehandicaptensector. Palliatieve zorg. Opgehaald op 24 juli 2020, van https://www.kennispleingehandicaptensector.nl/palliatieve-zorg.

Menken-Bekius, C. (2013). Werken met rituelen in het pastoraat. Utrecht: Uitgeverij Kok.

Meeusen-van de Kerkhof, R et al. (2001). Kun je uit de hemel vallen? Landelijk KennisNetwerk Gehandicaptenzorg, Utrecht.

Verboom, M. (2016). De theorie achter de rouwkubus. Opgehaald op 27 mei 2020, van https://www.amerpoort.nl/binaries/content/assets/expertise/de-theorie-achter-de-rouwkubus.pdf.

Van der Molen, L. De Troostboom. Opgehaald op 27 juli 2020, van https://www.detroostboom.nl/.

Afscheid nemen

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Ieder mens heeft zijn eigen verhaal. Dat levensverhaal bestaat uit meer dan een opsomming van feiten in zijn levensloop, zoals die in menig zorgdossier te vinden zijn. Levensverhalen maken duidelijk wat al die feiten voor betrokkenen hebben betekend en hoe zij daaraan hun eigenheid hebben ontleend.

Verdiepen in iemands levensverhaal, betekent goed luisteren. Maar misschien begint het wel gewoon met goed kijken.

Het levensverhaal van cliënten kennen is belangrijk om de personen als geheel te kunnen ontmoeten. Kennis van de verschillende culturen helpt om levensverhalen beter te kunnen te plaatsen.

Met inzicht in de levenslooppsychologie is te begrijpen welke fases in het leven van cliënten in ieder geval belangrijk zijn geweest. Levenslooppsychologie beschrijft de ontwikkeling van jongvolwassenen, volwassenen en ouderen. Deze levensfasen worden besproken aan de hand van vijf ontwikkelingslijnen: de fysiologische ontwikkeling, de cognitieve emotionele ontwikkeling, de ontwikkeling van de persoonlijkheid en de sociale ontwikkeling.

Kennis van de geschiedenis van de zorg helpt om de omstandigheden waarin cliënten hebben geleefd te begrijpen. Dit geldt voor iedere cliënt, zowel met intra- als extramurale ondersteuning. Een overzicht van manieren om levensverhalen op te halen en bewaren staat op het Kennisplein Gehandicaptensector [2020].

Na het overlijden

Aanwezig zijn bij het stervensproces van cliënten is indrukwekkend en spannend. Voor stervende cliënten is het van belang om de laatste dagen rustig, in vertrouwde omgeving en in verbondenheid met anderen te kunnen doorbrengen. Na het sterven kunnen zorgverleners, naasten/vertegenwoordigers en eventueel andere belangrijke personen ervoor zorgen dat iedereen de gelegenheid krijgt om op eigen wijze afscheid te nemen. Religies kennen allerlei gebruiken rondom afscheid en sterven. Deze rituelen hebben een diepere religieuze betekenis en een sociale of psychosociale functie [In de wolken 2020]. Meer informatie is te vinden op het Kennisplein Gehandicaptensector [2020].

Beleving van verlies, dood, rouw en ondersteuningsmogelijkheden

De mate van verstandelijke beperking is onderverdeeld in zeer ernstig, ernstig, matig, licht en zeer licht. Hoe minder de verstandelijke vermogens ontwikkeld zijn, hoe moeilijker het is om betekenis te verlenen aan situaties. Verstandelijke beperking kunnen bijvoorbeeld leiden tot het moeilijk aan kunnen geven van lichamelijke klachten, gebrek aan inzicht in ziektebeelden en beperkt besef van leven en dood. Verder kunnen mensen met een verstandelijke beperking moeite hebben in het omgaan met prikkels en hebben zij veel tijd nodig om de samenhang van een situatie te plaatsen in de betekenis van hun leefwereld.
Het is belangrijk dat mensen met een verstandelijke beperking betrokken worden bij de situatie. Met duidelijke, concrete en zichtbare informatie uitleggen wat er aan de hand is en wat er gaat gebeuren, zoals gebruik maken van lichaamstaalcommunicatie, foto's en pictogrammen. Goede hulpmiddelen hierbij zijn o.a. levens- en wensboeken en de LACCS methode.

In bijlage ‘Beleving van verlies’ is de beleving van verlies, dood en rouw en ondersteuningsmogelijkheden bij rouwverwerking bij mensen met een verstandelijke handicap weergegeven, onderverdeeld naar niveau van verstandelijke beperking [Van Bommel 2014].

Rondom het sterven en zeker ook de uitvaart zijn er allerlei symbolen en rituelen waar rekening mee gehouden kan worden. Rituelen zijn belangrijk voor ieder mens. In alle tijden en culturen hebben mensen daarvoor speciale gebruiken ontwikkeld. In onze pluriforme en seculiere samenleving is dat niet minder geworden. Sterker nog, in sommige zorginstellingen is een ‘ritueel uitvaartbegeleider’ beschikbaar die uit de veelheid van rituelen en symbolen een uitvaart kan vormgeven die past bij de eigenheid en levensbeschouwing van de overledenen. Een geestelijk verzorger van de organisatie of een pastoraal medewerker vanuit een kerk kan een uitvaart op een passende wijze vormgeven.

Over belang en betekenis van rituelen is veel geschreven. ‘Rituelen hebben een functie voor onszelf, maar ook voor ons als groep die achterblijft’ [Menken-Bekius 2013]. Bovendien hebben rituelen altijd een diepere, verwijzende betekenis. Rituelen hebben twee lagen [Menken-Bekius 2013], die hieronder kort worden beschreven.

De eerste laag: het ritueel helpt om stil te staan bij de gebeurtenis. Het biedt een veilig kader waarin eigen emoties kunnen worden

getoond en ervaren. Daarnaast hebben rituelen een functie voor de groep die ze samen beleeft. Ze bieden de mogelijkheid om in een gezamenlijke ervaring troost te ontvangen.

De tweede laag, daaronder, geeft daar een symbolische betekenis aan. Dat wil zeggen: in het ritueel zijn symbolen te herkennen die verwijzen naar een bepaalde manier van kijken naar het leven en het sterven.

Spiritualiteit (waaronder religie) heeft zijn eigen kijk op het leven en sterven en wat er daarna gebeurt. Het heeft te maken met de manier hoe men in het leven staat en dus ook hoe men aankijkt tegen het sterven.

Rondom het sterven zijn er allerlei rituelen en symbolen. In alle tijden en culturen hebben mensen speciale gebruiken ontwikkeld. Rituelen hebben een functie voor ons als mens, maar ook voor ons als groep en hebben een diepere, verwijzende betekenis. Het helpt om stil te staan bij de gebeurtenis en geeft er een symbolische betekenis aan. Religies hebben allemaal hun eigen kijk op het sterven en wat er daarna gebeurt en dus ook hun eigen rituelen en symbolen. Het is van groot belang bewust te zijn welke rituelen en symbolen van belang zijn voor de cliënt die gaat sterven.

Afscheid nemen van cliënten en medecliënten

Ondersteuning medecliënten (zie ook bij het onderdeel Rouw).

Belangrijk in de ondersteuning van de medecliënten is hen te zien en horen. Verlaat verdriet na het overlijden van een medecliënt komt bij mensen met een verstandelijke beperking veel voor. Zij kunnen verschillend reageren, variërend van depressief tot angstig. Mensen met een verstandelijke beperking hebben in de nazorg behoefte aan informatie en ondersteuning, daarnaast willen zij vertellen over hun ervaringen.

In de ondersteuning van mensen met een verstandelijke beperking draait het in nazorg om drie kernpunten:

- zo concreet mogelijk,
- zo veilig mogelijk,
- zo respectvol mogelijk.

Er zijn diverse hiervoor hulpmiddelen beschikbaar. Zo kan er gebruik gemaakt worden van pictogrammen. In de digitale rouwkoffer [Amerpoort 2020] zitten producten die ingezet kunnen worden om steun te bieden. Want voor nabestaanden is er een leven voor en een leven na het overlijden van de geliefde naaste. De hulpmiddelen in deze koffer zijn onderverdeeld naar sociaal-emotionele ontwikkeling van de achterblijvers. Overigens: de digitale rouwkoffer geeft meer dan alleen informatie over overlijden, het geeft ook handvatten voor andere vormen van verlies.
De verdrietkoffer voor mensen met een verstandelijke beperking [In de wolken 2020] zit veel gevarieerd materiaal dat gebruikt kan worden bij het ondersteunen van terminaal zieke cliënten met een verstandelijke beperking en hun medecliënten.

Afscheid nemen begint al voordat iemand is overleden. De omgeving (medecliënten, naasten/vertegenwoordigers, zorgverleners en eventueel andere belangrijke personen) wil het liefst zoveel mogelijk bij de stervende in de buurt zijn. Iedere stervensfase is uniek. Tijdens deze fase kunnen de volgende zaken voorkomen [IKNL 2011]:

- Verminderde behoefte aan eten en drinken,
- Veranderingen in de ademhaling,
- Bloedsomloop neemt af,
- Minder contact – verandering in bewustzijn,
- Onrust en verwardheid.

Iemand die stervende is heeft minder tot geen behoefte meer aan eten en drinken. Het lichaam heeft hier geen behoefte meer aan. Dit proces wordt versterven genoemd: “Iemand sterft niet omdat hij niet meer eet en drinkt, maar iemand eet en drinkt niet meer omdat hij stervende is”.
Als iemand stervende is zal de ademhaling in de stervensfase (vaak) gaan veranderen. De ademhaling kan oppervlakkiger en sneller worden. Ook is het mogelijk dat iemand steeds sneller gaat ademhalen en dan plotseling stopt met ademhalen. Vervolgens kan de ademhaling weer op gang komen en versnellen en weer stokken. Dit wordt de ‘Cheney-Stokes’ ademhaling genoemd.
Doordat het lichaam stervende is, pompt het hart minder krachtig het bloed rond in het lichaam. Hierdoor zal iemand die stervende is verzwakken en de hartslag moeilijker te voelen zijn.
Door het langzaam afnemen van de lichaamsfuncties zal ook het bewustzijn afnemen. De bloedtoevoer naar de hersenen zal ook

langzamer plaats vinden, waardoor iemand minder alert wordt en mogelijk in een onderbewuste toestand (slaap) terecht komt. Het kan voorkomen dat door een gedaald bewustzijn iemands gedrag verandert. Degene die stervende is kijkt dan anders uit zijn ogen en kan een onrustige en verwarde indruk maken. Dit wordt een delier genoemd. Het lijkt alsof iemand van alles beleeft of ziet, maar wat precies is niet duidelijk. Dit komt nogal eens voor in de laatste levensdagen en vooral in de laatste uren. Vaak maakt de stervende kleine (hand)bewegingen, alsof hij iets wil plukken of aanwijzen.

Betrek medecliënten/collega's passend bij hun ontwikkelingsniveau bij dit proces. In bijlage 'Beleving van verlies' is dit nader toegelicht. Maak zo nodig in dit proces gebruik van geestelijk verzorgers.

Op basis van wetenschappelijk onderzoek is de rouwkubus ontwikkeld [Verboom 2016]. De Rouwkubus helpt cliënten, verwanten en begeleiders om te praten over verlies en rouw. De zes kanten van de kubus verwijzen naar de volgende onderwerpen: persoon, gebeurtenis, gevoel, gedrag, gemis en ondersteuning. Aan de hand van de kubus kan alleen of samen met iemand nagedacht worden over een casus. Rouw kan voelen als een 'puzzel': wat doen we er mee, hoe lossen we dit op? De Rouwkubus is een puzzel die niet opgelost hoeft te worden. Het helpt mensen, dus ook cliënten, omdat rouw er mag zijn. Begeleiders kunnen er wel aan meehelpen dat er ruimte voor is. Door elke kant van de Rouwkubus te bekijken kunnen aanknopingspunten gevonden worden hoe dit gedaan kan worden.

De handleiding Rouwkubus [Expertisecentrum Amerpoort 2020] stelt: 'De Rouwkubus gaat niet alleen over de cliënt maar ook over jouzelf. Jouw achtergrond en manier waarop je omgaat met verlies hebben invloed op de beslissingen die je neemt. Je eigen ervaring kan je helpen om de cliënt beter te begrijpen. Maar het kan er ook voor zorgen dat je dingen over het hoofd ziet. Omdat rouw zo persoonlijk is kan het onprettig voelen om hier met anderen over te praten. Je hoeft bij het bespreken van de Rouwkubus niet al jouw persoonlijke informatie te delen. Wel is het belangrijk dat je je er bewust van bent. Als het voor jou een ongemakkelijk onderwerp is, lukt het je misschien niet om er voor de cliënt te zijn. Met elkaar kan dan worden bekeken wie het op dat moment wel kan.'

De Rouwkubus is overigens een talig hulpmiddel en dus voor veel cliënten niet zo geschikt. Het is ook mogelijk om pictogrammen en/of afbeeldingen te gebruiken bij de rouwkubus. Gebruik wat aansluit bij de beleving van de cliënten om wie het gaat. Voor meer methodes over rouwverwerking kan het Kennisplein Gehandicaptensector geraadpleegd worden. [Kennisplein Gehandicaptensector 2020]

Ondersteuning naastenvertegenwoordigers

Het overlijden van dierbaren komt soms onverwacht en soms niet. Toch is het van belang hierbij stil te staan, de naasten/vertegenwoordigers te zien, hun verdriet te herkennen en erkennen.
Naast het afscheid nemen van een cliënt, nemen naasten ook afscheid van het systeem waar ze jarenlang in hebben verkeerd, de woonomgeving, zorgorganisaties, zorgverleners. Ze nemen niet alleen afscheid van hun verwant maar ook van een manier van leven waarin hun verwant centraal stond.
Het is aan te bevelen om een aantal weken na het overlijden met de naasten de zorg die geboden is te evalueren. Zie ook het onderdeel Nazorg.
Tevens is het wenselijk dat zorginstellingen een voor naasten inzichtelijke procedure hebben voor het afronden van het contact. Belangrijk is ook dat geestelijk verzorgers nazorggesprekken hebben wanneer daar behoefte aan is.

Ondersteuning van begeleiders

Begeleiders voelen zich niet altijd voorbereid op wat komen gaat en vinden het moeilijk hun aandacht te verdelen tussen de behoefte van de stervende cliënt en de medecliënten, collega's en naasten/vertegenwoordigers.
Zij voelen zich soms te emotioneel betrokken om als professional te kunnen werken. Voor begeleiders is het vaak moeilijk om met cliënten over het levenseinde en de dood te praten, omdat ze hierin niet getraind zijn. Vrijwilligers van de VPTZ (Vrijwilligers Palliatief Terminale Zorg) kunnen hen ondersteunen. Zij bieden cliënten en of medecliënten aandacht en nemen de tijd. Daardoor is het vaak mogelijk dat cliënten ook in de laatste fase van hun leven in hun eigen vertrouwde omgeving blijven. Geestelijk verzorgers, bij voorkeur gespecialiseerd in pastorale zorg voor mensen met verstandelijke beperking, kunnen ondersteunend zijn bij verlies- en rouwbegeleiding.

Suggestie

Signalen van begeleiders na het overlijden van de cliënt kunnen divers zijn, bijvoorbeeld oververmoeidheid, emotioneel of prikkelbaar. Belangrijk in deze fase is dat begeleiders met verwanten en cliënten samen optrekken in het proces na het overlijden.

Praten over wat er is gebeurd kan helpen. Zorg dat er tijd wordt vrijgemaakt om dit gesprek met elkaar te kunnen voeren. Een teamvergadering is vaak het meest voor de hand liggende moment.

Nazorg
Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Nazorg aan naasten/vertegenwoordigers

Naasten/vertegenwoordigers moeten vanaf het begin gehoord en gezien worden. Dit kan voorkomen dat er ongewenste crisissituaties ontstaan. Nazorggesprekken worden door nabestaanden als zeer waardevol ervaren. Onderzoek zien dat nabestaanden met name behoefte hebben aan:

- Steeds opnieuw het eigen verhaal kunnen vertellen,
- Kunnen praten over het ziekteverloop maar ook over wie de cliënt was,
- Kunnen praten over hoe nu verder en de keuzes die hierbij gemaakt kunnen worden [Van Bommel 2014, Expertisecentrum Mantelzorg 2008].

Aan de nabestaanden wordt enkele weken na het overlijden van hun dierbare een gesprek aangeboden met een zorgverlener, veelal de hoofdbehandelaar of de (persoonlijk) begeleider, waarin wordt gevraagd hoe het met de nabestaanden gaat, hoe ze terugkijken op de periode van ziekte en sterven en op de verleende zorg. Het gesprek kan tevens functioneel zijn om de nabestaanden zich gesteund te laten voelen in de wijze waarop wordt omgegaan met het verlies van hun dierbare en hun rouw.

"Bij tekenen van complexe rouwverwerking wordt de nabestaanden geadviseerd om contact op te nemen met de eigen huisarts en kan in overleg met de nabestaanden door de zorgverlener ook rechtstreeks contact met de huisarts worden opgenomen." [IKNL/Palliactief 2017]. In het geval van complexe rouw kan verwezen worden naar rouwbegeleiding door rouwcounselors. Veel organisaties hebben ter zake deskundige behandelaars in dienst die dat kunnen doen.

Ouders die kind verliezen

Ouders die een kind met een verstandelijke beperking hebben gekregen, hebben altijd al verlieservaringen gevoeld, ten aanzien van verwachtingen vooraf zoals gezond opgroeien, ouder-kind relatie die in loop van de tijd verandert, zelfstandig worden, eventueel kleinkinderen.
Voor deze ouders kan het aan de ene kant een opluchting dat zij hun kind overleven. Zij hoeven zich dan geen zorgen te maken hoe het met hun kind verder zou moeten als zij er niet meer zijn. Aan de andere kant is er het verdriet om het verlies van hun kind. Het is immers niet natuurlijk dat een ouder zijn eigen kind overleeft.

Uit de praktijk blijkt dat het bieden van nazorg aan naasten beter kan. Echter binnen een intramurale setting stopt de financiering van ondersteuning direct zodra de cliënt is overleden. De vraag is dan wie de nazorg zoals hiervoor omschreven voor de naasten bekostigt.
Woonvoorzieningen krijgen hiervoor formeel geen geld meer ter beschikking, maar bieden deze nazorg soms wel om de geboden ondersteuning met de naasten goed af te sluiten.

Het kwaliteitskader Palliatieve Zorg [IKNL/Palliactief 2017] zegt hierover: 'Na overlijden worden tijd en aandacht besteed aan de naasten en de familie om troost en steun te bieden bij het verwerken van het verlies. Deze aandacht is passend bij de sociale, culturele en spirituele rituelen en gebruiken van de patiënt en diens naasten.' De nazorg aan naasten wordt wel als criterium in het kwaliteitskader benoemd, dus moeten hier ook (financiële) middelen voor kunnen worden gegenereerd.

Nazorg aan medecliënten en collega's

Medecliënten en collega's krijgen ook te maken met het verlies van iemand die zij (mogelijk) al lang kennen. Voor hen is nazorg dan ook van belang. Naast het verlies van een medebewoner/collega kunnen ook eigen emoties van het verlies van een dierbare uit de eigen levenssfeer een rol gaan spelen. Er wordt teruggegrepen naar een eerder overlijden en de medebewoner/collega kan hier weer van slag van raken. Het is dus van belang dat de begeleiding weet wat medecliënten/collega's in hun leven hebben meegemaakt ten aanzien van verlies en rouw.

Het maken van een gedenkhoek in de woning of op het werk kan helpen bij het afscheid nemen en verwerken van het verlies. Belangrijk is wel weer aan te sluiten bij de verstandelijke en sociaal-emotionele ontwikkeling (zie bijlage 'Beleving van verlies').

Houd er rekening mee dat mensen met een verstandelijke beperking verlaat verdriet na het overlijden van een medebewoner kunnen ervaren. Zij kunnen verschillend reageren, variërend van depressief tot angstig. Mensen met een verstandelijke beperking hebben

behoefte aan informatie en begeleiding, daarnaast willen zij vertellen over hun ervaringen.

Van der Molen [2020] heeft bruikbare materialen ontwikkeld om in gesprek te kunnen blijven met cliënten.

Nazorg aan zorgverleners

Na het overlijden van cliënten hebben zorgverleners behoefte om, met elkaar, terug te kijken naar de laatste periode van de cliënten. Het delen van elkaars ervaringen en emoties draagt bij aan het verwerken van het verlies. Door het delen van elkaars ervaringen en emoties weten teamleden ook hoe de ander erbij zit en wat deze persoon mogelijk nodig heeft. De eerder genoemde Rouwkubus [Expertisecentrum Amerpoort 2020] kan hierbij helpend zijn.

Voor alle betrokkenen geldt dat ieder mens rouwt op zijn eigen manier. Het is dus van belang dat iedereen van elkaar weet hoe er met rouw omgegaan wordt, zodat hier individueel aandacht aan besteed kan worden.

Het gaat hierbij ook om herkenning en erkenning van het rouwproces van collega's.

Er moet oog zijn voor de mens die afscheid neemt, verdriet mag er zijn en begeleiders mogen, naast professionele betrokkenheid, ook op gepaste wijze persoonlijke betrokkenheid tonen.

Rouw

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Onderstaande tekst (deze paragraaf tot 'nuttige informatie') is met toestemming van de auteurs overgenomen uit het boek 'Geef mij je hand' [Kappert 2019].

Zoals de dood bij het leven hoort, zo geldt dat ook voor rouw. Elk mens krijgt ermee te maken. Over rouw na het overlijden zijn vele boeken geschreven, al zijn dat er veel minder als het om mensen met een verstandelijke beperking gaat. Die grote aandacht wekt de indruk dat bij rouw altijd professionele hulp nodig is. Dat is niet het geval. Rouw is geen ziekte, waarvoor je meteen een specialist moet roepen. Helemaal onterecht is die indruk ook weer niet, want soms kán rouw tot ernstige ziekte leiden, tot depressie. Voor die pathologische rouw heb je wel professionele hulp nodig.

(In)effectief rouwen

Maar normaal gesproken hoeft rouw niet tot dergelijke gevolgen te leiden. Ten diepste is rouw een functioneel proces dat noodzakelijk is om verlies te kunnen verwerken. Het is een soort stress die een mens zelf kan dragen, met behulp van zijn eigen hulpbronnen. Voor mensen met een verstandelijke beperking geldt dat ook. Met dit verschil: hun belangrijkste hulpbronnen zijn – naast de familieleden en andere mensen uit hun netwerk – de begeleiders met wie ze dagelijks te maken hebben. Ze hebben de begeleider dus echt nodig na een sterfgeval in hun nabije omgeving. Ook hier maakt het niveau van de cliënt uit hoe hij rouwt en omgaat met rouw.

Daarbij moet gerealiseerd worden dat iedereen op zijn eigen manier rouwt. Zo wordt voorkomen dat de eigen ervaringen worden geprojecteerd op de cliënt. In het contact met de ander neemt iedereen immers zichzelf mee. Bijna ieder mens heeft zelf ook ervaringen met verlies. Rouw van een cliënt roept meteen ook de eigen rouw op. Daar heeft de begeleider mogelijk niet altijd zin in. Tegelijk staat de ontmoeting met de ander steeds centraal: 'je bent mens met andere mensen'. Op het gebied van rouw wordt dat misschien wel op z'n scherpst zichtbaar: daarin is iedereen gelijk.

Zoals gezegd, er is veel geschreven over rouw. Lange tijd werd in die boeken uitgegaan van fases waar iedere rouwende doorheen moet. Dat idee hebben de meeste deskundigen onderhand losgelaten. Zij spreken eerder van rouwtaken. De Amerikaanse rouwdeskundige William Worden, die vier taken ziet voor elke mens die te maken krijgt met rouw: aanvaarden, doorleven, aanpassen, plaatsen. Er zit geen volgorde in die taken, ze kunnen allemaal door elkaar lopen.

(1) Aanvaarden

De eerste taak: het aanvaarden van de realiteit van het verlies. Deze taak heeft alles te maken met het ervaren, het zien, het voelen van het verlies. Als er iemand doodgaat, is er vaak sprake van verwarring. Bij mensen met een verstandelijke beperking is dat misschien nog vaker het geval, omdat zij het fenomeen dood niet zo goed begrijpen. Het is een vrij abstract begrip, dat allerlei angsten kan voeden en vragen oproepen. "Ik was gisteren ook verkouden, ga ik nu ook dood?" Of: "Doet het pijn om in een kist te liggen?"

Het is dus belangrijk om de cliënt daadwerkelijk te betrekken bij de dood van bijvoorbeeld een medebewoner. Dat is een taak die niet zomaar volbracht is. In voorbije tijden kregen cliënten vaak pas na afloop van de begrafenis te horen dat hun moeder was overleden. Dat gebeurde vanuit het idee dat mensen met een (zeer ernstige) verstandelijke beperking toch niks van de dood begrijpen. Dat was een groot misverstand. Intuïtief voelen zij aan dat er iets drastisch is gebeurd: alles is anders, voelt anders, ruikt anders.

Dat heeft als voordeel dat er allerlei aanknopingspunten zijn om deze rouwtaak goed uit te kunnen voeren. Anders dan vroeger vinden we het tegenwoordig juist belangrijk dat cliënten zo veel mogelijk meemaken. De religieuze rituelen en sterfgebruiken waarover je in het vorige hoofdstuk hebt kunnen lezen, zijn daarom zo krachtig: met een beroep op meerdere zintuigen maken zij inzichtelijk dat degene die gestorven is, hier niet meer is.

Tegelijk is het goed om daarbij te beseffen dat het in sommige culturen niet gepast is om naar een overledene te kijken. Dan blijven er echter nog genoeg andere mogelijkheden over om aan de slag te gaan met deze eerste rouwtaak. Een deel daarvan zal of kan de familie voor haar rekening nemen. Dat laat onverlet dat een begeleider bij de cliënt het hele proces in de gaten dient te houden: beseft hij, snapt hij wel écht dat zijn medebewoner er niet meer is? Dringt dat hem door?

(2) Doorleven

De tweede taak: het doorleven van de pijn en het verlies. Iemand die te maken krijgt met het overlijden van een dierbare, ervaart pijn. Het is noodzakelijk om die pijn te voelen en er niet voor weg te lopen. Wie pijn heeft, wil verzorgd worden, of je nou een wond hebt of rouw voelt. Dan wil je dat je pijn verlicht wordt, verzacht. Dat is wat anders dan die pijn te willen ontlopen. Soms zul je juist naar de pijn toe moeten.

Dat kan soms lastig zijn, want in onze westerse cultuur zien wij liever niet dat iemand pijn heeft. Vooral kinderen mogen geen pijn hebben; zij moeten zo snel mogelijk weer vrolijk zijn - en dat geldt ook voor mensen met een beperking, ja eigenlijk voor ons allemaal. Wij hebben nou eenmaal moeite met pijn in onze cultuur. Maar voor het doorléven van het verlies is het noodzakelijk die pijn toch te voelen.

Het verlichten en verzachten van die pijn hoort er dan wel bij. “Wees maar even lief voor de cliënt, geef hem extra aandacht, want hij heeft iets moeilijks meegemaakt” – dat is simpel gezegd wel waar het op neerkomt. Tegelijk is deze tweede rouwtaak voor een begeleider ook ingewikkeld: hoe kan je doordringen tot de pijn? Hoe kan je verzorgen en verlichten, zonder meteen ‘pleisters’ te plakken? De pijn hoeft niet direct te worden weggepoetst; die is er nou eenmaal en mag er ook zijn. Maar hoe kom je daar precies bij?

Daarvoor zul je soms door wat al te gemakkelijke reacties heen moeten prikken. Ook als de cliënt zegt dat het allemaal wel gaat – “niets aan de hand” – moet je soms doorvragen, aansluitend bij zijn eigen niveau. Soms helpt het ook om emoties te benoemen: ik zie dat je huilt; je bent verdrietig hè?

(3) Aanpassen

De derde taak: het aanpassen aan een nieuw leven waarin de overledene niet meer aanwezig is. Het leven gaat door, of je wilt of niet. Maar er is wel iets veranderd; vaak is er sprake van een grote inbreuk op structuur van het leven. Een moeder die elk zaterdag op bezoek kwam, komt opeens niet meer. Wat gebeurt er dan wel op die zaterdag? Er moet een nieuwe structuur komen. Die ontstaat niet vanzelf, daar moet je aan werken.

Op dit punt gaat er weleens wat fout in de praktijk. Dan klinkt de dag na de begrafenis in de woning: “De cliënt heeft de afgelopen dagen zoveel meegemaakt, laten we hem vandaag maar een dagje thuishouden.” Het klinkt misschien raar, maar het is het beste om juist dan wél de dagelijkse routine aan te houden. Dat is de structuur die nog intact is gebleven, en die biedt veiligheid. Het is het vertrouwde kader.

Daarnaast is het dus zaak om op andere punten de structuur juist te vernieuwen. Dat maakt het oppakken van de draad van het leven eenvoudiger. Het zorgt er ook voor dat de rouwende zich kan leren instellen op alle veranderingen. Dus als moeder niet meer komt, kan dan het contact met de andere familieleden opnieuw vormkrijgen? Zulke zaken moeten echter wel geregeld worden, daar moet je als begeleider heel alert op zijn.

(4) Plaatsen

De vierde taak: de overledene emotioneel een plaats geven en het weer oppakken van de draad van het leven. Als iemand is overleden, is die persoon nog niet uit je leven verdwenen. Het is belangrijk om hem ook letterlijk ‘een plek’ te geven. Dat kan door het gebruik van bepaalde foto’s of voorwerpen in de woning, of door een geregeld bezoek aan het graf.

Dat moet echter wel proportioneel zijn. Als iemand na een jaar nog elke dag naar het graf wil en daar steeds verse bloemen neerlegt, kan dat ook betekenen dat de overledene een te grote plaats inneemt. De rouwende kan dan de draad van het leven niet oppikken. Een wekelijks bezoek aan het graf is wat dat betreft passender.

Veel cliënten weten niet of ze nou de hele dag verdrietig moeten zijn of slechts op een bepaald moment. Een boek met foto’s en verhalen van de overledene kan daarbij helpen. Als je het boek erbij pakt en openslaat, kun je het met de cliënt over zijn moeder hebben. Maar daarna sla je het boek ook weer dicht en zet je het weg. Zo kader je het moment in.

Daarvoor zijn trouwens allerlei andere manieren te bedenken. Je kunt ook een kaars aansteken. Zolang die brandt, praten we over papa; als we de kaars uitblazen, gaan we over tot de orde van de dag. Een mooi voorbeeld is ook dat van de cliënt die op zijn kamer een kistje heeft waarin hij zorgvuldig wat spulletjes bewaart: een ring, een ketting, een theelepeltje. Af en toe haalt hij het uit de kast om er samen met een begeleider naar te kijken. Daarna zet hij het kistje terug en gaat het leven verder.

Nuttige informatie

Palliatieve Zorg: zorg voor de zorgenden:

https://www.netwerkpalliatievezorg.nl › Portals › documenten › Presentaties

Stichting STEM is een trainings- en communicatiebureau voor het contact over de laatste levensfase:
http://www.stichtingstem.info

Bureau MORBidee is een advies- en communicatiebureau dat de dood bespreekbaar maakt:
https://www.bureaumorbidee.nl

Het ondersteunen van naasten na het overlijden van hun dierbare is van groot belang. Zij hebben behoefte om hun verhaal kwijt te kunnen en willen vaak in overleg met de zorgverleners, die jaren voor hun dierbaren hebben gezorgd, hoe het verloop van de verder vorm kan worden gegeven.
Geestelijk verzorgers kunnen hierin een belangrijke rol spelen in het gesprek en het vorm geven van afscheid.

Ook medecliënten/collega's hebben behoefte aan nazorg. Het is van belang dat er aandacht voor het overlijden van een medebewoner/collega is. Een gedenkhoek in de woning of het werk kan helpen bij het verwerken van het verlies. Het rekening houden met het niveau van de verstandelijke beperking en sociaal-emotionele ontwikkeling van medecliënten en met rituelen, structuren, bekende patronen zijn belangrijk in nazorg.

Wees als begeleiding ervan bewust dat elke cliënt andere behoeften heeft en dat er gekeken moet worden wat haalbaar is voor alle medecliënten, kijk en handel zo individueel als mogelijk.

Bijlagen

Vastgesteld: 17-10-2022
Regiehouder: NVAVG

Geldigheid

Deze richtlijn is goedgekeurd op 17 oktober 2022. De eigenaars van de richtlijn moeten kunnen aantonen dat de richtlijn zorgvuldig en met de vereiste deskundigheid tot stand is gekomen.
Het eigenaarschap van deze richtlijn ligt bij de beroeps- en wetenschappelijke verenigingen die de herziening hebben uitgevoerd en de richtlijn hebben geautoriseerd. Bij voorkeur beoordelen zij jaarlijks of de (modules van de) richtlijn nog actueel zijn.

De regiehoudende vereniging is de eerstverantwoordelijke om bij te houden of een richtlijn geüpdatet moet worden. Zo nodig wordt de richtlijn tussentijds op onderdelen bijgesteld. Voor de richtlijn Palliatieve zorg voor mensen met een verstandelijke beperking is de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG) de regiehoudende vereniging. De regiehoudende vereniging is niet verantwoordelijk voor de financiering van een eventuele herziening. 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. IKNL draagt zorg voor het beheer en de ontsluiting van de richtlijn.

Juridische betekenis van richtlijnen/richtlijnmodules

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 in het dossier van de patiënt. De toepassing van de richtlijnen in de praktijk is de verantwoordelijkheid van elke zorgverlener, zowel BIG-geregistreerd als niet BIG-geregistreerd.

Algemene gegevens

Initiatief

Agendacommissie richtlijnen palliatieve zorg (KNMG/IKNL)
IKNL (Integraal Kankercentrum Nederland)
Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG)

Regiehoudende vereniging

Vereniging van Artsen voor Verstandelijk Gehandicapten (NVAVG)

Autoriserende/instemmende en/of bij de richtlijnwerkgroep betrokken verenigingen

Belangennetwerk voor mensen met een verstandelijke beperking (KansPlus)
Beroepsvereniging van Professionals in Sociaal Werk (BPSW)
Ergotherapie Nederland
Koninklijke Nederlandse Maatschappij ter bevordering der Pharmacie (KNMP)
Nederlandse Vereniging van Pedagogen en Onderwijskundigen (NVO)
Nederlandse Vereniging voor Logopedie en Foniatrie (NVLF)
Vereniging van Geestelijk Verzorgers (VGVZ)
Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN)

Financiering

Deze richtlijn(module) is gefinancierd door ZonMW. De inhoud van de richtlijn(module) is niet beïnvloed door de financierende instantie.

Een richtlijn is een kwaliteitsstandaard. Een kwaliteitsstandaard beschrijft wat goede zorg is, ongeacht de financieringsbron (Zorgverzekeringswet (Zvw), Wet langdurige zorg (Wlz), Wet maatschappelijke ondersteuning (Wmo), aanvullende verzekering of eigen betaling door de cliënt/patiënt). Opname van een kwaliteitsstandaard in het Register betekent dus niet noodzakelijkerwijs dat de in de kwaliteitsstandaard beschreven zorg verzekerde zorg is.

Procesbegeleiding en verantwoording

IKNL (Integraal Kankercentrum Nederland) is het kennis- en kwaliteitsinstituut voor professionals en bestuurders in de oncologische en palliatieve zorg dat zich richt op het continu verbeteren van de oncologische en palliatieve zorg.
IKNL benadert preventie, diagnose, behandeling, nazorg en palliatieve zorg als een keten waarin de patiënt centraal staat. Om kwalitatief goede zorg te waarborgen ontwikkelt IKNL producten en diensten ter verbetering van de oncologische zorg, de nazorg en de palliatieve zorg, zowel voor de inhoud als de organisatie van de zorg binnen en tussen instellingen.
Daarnaast draagt IKNL nationaal en internationaal bij aan de beleidsvorming op het gebied van oncologische en palliatieve zorg.

IKNL rekent het (begeleiden van) ontwikkelen, implementeren en evalueren van multidisciplinaire, evidence based richtlijnen voor de palliatieve zorg tot een van haar primaire taken. IKNL werkt hierbij conform de daarvoor geldende (inter)nationale kwaliteitscriteria. Bij ontwikkeling gaat het in toenemende mate om onderhoud (modulaire revisies) van reeds bestaande richtlijnen.

Samenstelling werkgroep

Alle werkgroepleden zijn afgevaardigd namens wetenschappelijke en beroepsverenigingen en hebben daarmee het mandaat voor hun inbreng. Bij de samenstelling van de werkgroep is geprobeerd rekening te houden met landelijke spreiding, inbreng van betrokkenen uit zowel academische als algemene ziekenhuizen/instellingen en vertegenwoordiging van de verschillende verenigingen/disciplines. Het patiëntenperspectief (zie ook bijlage 5 Inbreng patiëntperspectief) is vertegenwoordigd door KansPlus, een belangennetwerk voor mensen met een verstandelijke beperking.

Bij de uitvoer van het literatuuronderzoek zijn literatuuronderzoekers betrokken.

Werkgroepleden

- Mevr. prof. dr. G.L. Leusink, voorzitter, Associate Professor van Geneeskunde voor mensen met verstandelijke beperkingen Arts voor Verstandelijk Gehandicapten en directeur ‘Sterker op eigen benen’
- Mevr. drs. K.W. Magilsen, vicevoorzitter, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, kaderarts palliatieve zorg, NVAVG
- Dhr. drs. J. Bruggeman, huisarts
- Mevr. dr. L.C.G. de Graaff-Herder, internist (tot december 2020)
- Mevr. S. de Wit, verpleegkundig specialist, V&VN
- Mevr. F.J. Elzer, logopedist, NVLF
- Mevr. N. Folkertsma, orthopedagoog, NVO
- Mevr. drs. A. Horikx, apotheker, KNMP
- Mevr. dr. S. Huisman, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, NVAVG
- Mevr. A. Kappert, geestelijk verzorger, VGVZ
- Mevr. dr. M. Kars, internist (vanaf januari 2021)
- Dhr. E. Schenzel, consulent Belevingsgerichte zorg en Palliatieve zorg, BPSW
- Mevr. drs. G. van de Graaf, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, kaderarts palliatieve zorg, NVAVG
- Dhr. J.P.S. van de Siepkamp, senior beleidsadviseur, KansPlus
- Mevr. dr. A.M.A. Wagemans, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, NVAVG
- Mevr. dr. I.H. Zaal-Schuller, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, kaderarts palliatieve zorg i.o. NVAVG

Met medewerking van:

- Dhr. dr. M.A. Echteld, lector zorg rond het levenseinde
- Mevr. H. Noorland, onderzoeker
- Mevr. mr. dr. B. Frederiks, universitair docent gezondheidsrecht
- Mevr. R. Schoevers, logopedist

Ondersteuning

- Dhr. dr. J. Vlayen, literatuuronderzoeker, ME-TA
- Mevr. dr. M. Heutmekers, Arts voor Verstandelijk Gehandicapten, literatuuronderzoeker, NVAVG
- Mevr. dr. W.A. van Enst, literatuuronderzoeker
- Mevr. drs. I.D. van Trigt, procesbegeleider, adviseur palliatieve zorg, IKNL
- Mevr. F.M. Godrie, procesbegeleider, adviseur palliatieve zorg, IKNL
- Mevr. L.K. Liu, secretaresse palliatieve zorg, IKNL

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 de werkgroepleden bij aanvang en bij afronding van het traject ingevuld. De bevindingen zijn schriftelijk vastgelegd in de belangenverklaring en op vraag baar via richtlijnen@pznl.nl.

Inbreng patiëntperspectief

Het patiëntperspectief is vertegenwoordigd door KansPlus in de richtlijnwerkgroep. De input van patiëntvertegenwoordigers is nodig voor de ontwikkeling van kwalitatief goede richtlijnen. Goede zorg voldoet immers aan de wensen en eisen van zowel zorgverlener als patiënt.

Door middel van onderstaande werkwijze is informatie verkregen en zijn de belangen van de patiënt meegenomen:

- Bij aanvang van het richtlijntraject is door IKNL in nauwe samenwerking met KansPlus een knelpuntenenquête opgesteld en verspreid voor naasten van mensen met een verstandelijke beperking.
- De patiëntvertegenwoordiger heeft meegeschreven aan de richtlijntekst.
- De conceptteksten zijn beoordeeld om het patiëntenperspectief in de formulering van de definitieve tekst te optimaliseren.
- KansPlus is geconsulteerd in de externe commentaarronde.
- KansPlus heeft ingestemd met de inhoud van de richtlijn.
- Patiënteninformatie/een patiëntensamenvatting wordt opgesteld en gepubliceerd op de daarvoor relevante sites.

Methode

Zie Methode (pdf).

Evidence tabellen en GRADE profielen

Zie Evidence tabellen en GRADE profielen (pdf).

Communicatie- en implementatieplan

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.

Dit communicatie- en implementatieplan wordt ten tijde van de autorisatiefase opgesteld. Dit communicatie- en implementatieplan zal tot de publicatie en daarna nog worden aangevuld en kunnen wijzigen.

Afkortingen en begrippen

Zie Afkortingen en begrippen (pfd).