



> Retouradres Postbus 320, 1110 AH Diemen

Minister voor Medische Zorg en Sport
Postbus 20350
2500 EJ Den Haag

Zorginstituut Nederland
Zorg II
Infectieziekten, Bloed &
Immunologie

Willem Dudokhof 1
1112 ZA Diemen
Postbus 320
1110 AH Diemen
www.zorginstituutnederland.nl
info@zinl.nl

T +31 (0)20 797 85 55

Contactpersoon
mw. I. van Hoogstraten
T +31 (0)6 124 143 11

2019023252

Datum 23 april 2019
Betreft Aanbieding rapport bloed- en immuunziekten

Onze referentie
2019023252

Geachte heer Bruins,

Hierbij ontvangt u het rapport *Zinnige Zorg - Systematische analyse Bloed- en immuunziekten*. Zorginstituut Nederland brengt dit screeningsrapport uit in het kader van Zinnige Zorg, de naam voor systematische doorlichtingen van het verzekerde pakket. In dit rapport beschrijven we de uitkomsten van de eerste fase (screeningfase) van de systematische doorlichting van het zorggebied van mensen met bepaalde bloedziekten en ziekten van het immuunsysteem. De Raad van Bestuur van het Zorginstituut heeft dit rapport op 10 april 2019 vastgesteld. Het rapport wordt aangeboden aan vertegenwoordigers van patiënten en van zorgverzekeraars, zorgprofessionals (wetenschappelijke verenigingen) en zorgaanbieders.

Het doel van de screeningsfase is om een aantal onderwerpen voor de tweede fase (verdieping) te selecteren: zorgtrajecten met een verbeterpotentieel voor meer gepast gebruik van zorg. Het perspectief van de patiënt en de zorg die deze nodig heeft vormen hierbij het uitgangspunt. Met het realiseren van verbeteringen vergroten we de kwaliteit van zorg voor patiënten en vermijden we onnodige kosten.

Het afgelopen jaar hebben we samen met de partijen die betrokken zijn bij de zorg voor bepaalde bloedziekten en ziekten van het immuunsysteem, gekeken waar mogelijkheden liggen voor verbetering. Op basis van eigen analyses en de waardevolle input van de partijen hebben we gezamenlijk het zorgtraject 'veneuze trombo-embolie' gekozen voor onderzoek in de verdiepingsfase. Dit zorgtraject betreft een groot aantal patiënten en gaat gepaard met een aanzienlijke ziektelast en (maatschappelijke) kosten.

De keuze voor het zorgtraject 'veneuze trombo-embolie' – dat zowel diepe veneuze trombose als longembolie omvat – wordt op positief-kritische wijze door de betrokken partijen ondersteund. Dat blijkt uit de inhoudelijke reacties die we in de consultatieronde van hen ontvingen. Deze zijn in het rapport verwerkt. Uit onze screening komen aanwijzingen dat er mogelijk sprake is van onder- en overdiagnostiek. Ook zijn er verschillen tussen Nederlandse richtlijnen die mogelijk kunnen leiden tot variatie in behandeling. Tevens bleek dat de naleving van het beleid rond antistolling bij ziekenhuisopname suboptimaal is.

Het onderzoek in de verdiepingsfase bestrijkt het hele zorgtraject dat de patiënt doorloopt: van diagnostiek tot nazorg. Daarbij zal het Zorginstituut weer nadrukkelijk om medewerking en inbreng vragen van de relevante partijen in de zorg. Het doel is om samen tot concrete aanbevelingen te komen voor verbetering van de patiëntgerichtheid, effectiviteit en doelmatigheid van zorg in het zorgtraject 'veneuze trombo-embolie'.

Zorginstituut Nederland
Zorg II
Infectieziekten, Bloed &
Immunologie

Datum
23 april 2019

Onze referentie
2019023252

Het Zorginstituut zal de resultaten van het verdiepend onderzoek beschrijven in een 'verbetersignalement'. Hierin komen de verbeterafspraken met de betrokken partijen te staan, inclusief de gevolgen voor de kwaliteit en kosten van zorg. Daarna volgt de implementatiefase, waarin de partijen de verbeterafspraken gaan uitvoeren. Tevens volgt een evaluatiefase, waarin de effecten van verbeterafspraken worden onderzocht.

We zien uit naar een vruchtbare verdiepingsfase van het Zinnige Zorg-project Veneuze trombo-embolie.

Hoogachtend,


Sjaak Wijma
Voorzitter Raad van Bestuur



Zorginstituut Nederland

Screeningsrapport

Systematische analyse

Bloed- en immuunziekten

Zinnige Zorg

DATUM: 10 APRIL 2019

Zorginstituut Nederland en Zinnige Zorg

Zorginstituut Nederland heeft als opdracht 'zinnige zorg' te bevorderen. Zinnige zorg wil zeggen: zorg van goede kwaliteit, niet meer dan nodig en niet minder dan noodzakelijk. Zo vermijden we onnodige kosten. Patiënten moeten immers kunnen rekenen op goede en betaalbare zorg. Nu en in de toekomst.

In Zinnige Zorg-projecten houdt het Zorginstituut de zorg die in het basispakket zit tegen het licht. Samen met patiënten, professionals, zorgaanbieders en zorgverzekeraars analyseren we de zorg en zoeken we naar mogelijkheden om deze verder te verbeteren en onnodige zorg te vermijden. Zo letten we op onder- en overdiagnostiek en onder- en overbehandeling. Ook beoordeelt het Zorginstituut of de zorg patiëntgericht, effectief en gepast is.

Meer informatie over de activiteiten van Zorginstituut Nederland en Zinnige Zorg vindt u op www.zorginstituutnederland.nl.

Inhoudsopgave

Inleiding	4
1 Werkwijze	5
1.1 Afbakening bloed- en immuunziekten	5
1.2 Selectieproces	5
2 Geselecteerd voor verdieping: Zorgtraject veneuze trombo-embolie	7
2.1 Conclusie	7
2.2 Veneuze trombo-embolie	7
2.3 Een aandoening met impact	8
2.4 Aanwijzingen voor meer zinnige zorg bij veneuze trombo-embolie	9
2.5 Lopende initiatieven	11
3 Niet-geselecteerde onderwerpen	12
3.1 Sarcoïdose	12
3.2 Multipel myeloom	12
3.3 Non-Hodgkin lymfoom	13
3.4 Immuundeficiënties	13
3.5 IJzerebreksanemie	14
Bijlagen	
1 Verantwoording Zinnige Zorg	15
2 Betrokken partijen	21
3 Data-analyse	22
4 Veneuze trombo-embolie	25
5 Niet-geselecteerde aandoeningen	30
6 Verklarende woordenlijst	34
7 Literatuur	35

Inleiding

Over Zinnige Zorg

Het screeningsrapport van het ICD-10 gebied Bloed- en immuunziekten wordt door Zorginstituut Nederland uitgebracht in het kader van het programma Zinnige Zorg. Daarbij wordt het verzekerde pakket systematisch doorgelicht. Het perspectief van de patiënt en de zorg die hij/zij nodig heeft staan hierbij centraal. Met Zinnige Zorg stimuleert het Zorginstituut 'gepast gebruik' van de zorg binnen het basispakket.

Een Zinnige Zorg-traject bestaat uit vier fasen: de screeningsfase (ook wel systematische analyse genoemd), de verdiepingsfase, de implementatiefase en de evaluatiefase (zie bijlage 1). Dit rapport gaat over de screeningsfase. Het doel van deze fase is om een (aantal) onderwerp(en) te selecteren voor nader onderzoek in de verdiepingsfase. Om door te gaan als verdiepingsonderwerp moeten zowel verbetering van de kwaliteit van zorg voor de patiënt als verbetering van de doelmatigheid van zorg mogelijk zijn.

Op grond van het verkennende onderzoek in de screeningsfase en de inbreng van de betrokken partijen (zie bijlage 2) hebben we gekozen voor het onderwerp veneuze trombo-embolie (VTE), bestaande uit diepe veneuze trombose (DVT) en longembolie, als onderwerp voor de verdiepingsfase (figuur 1). Veneuze trombo-embolie is de op-een-na meest voorkomende aandoening binnen de bloed- en immuunziekten. Het treft ongeveer 20.000 mensen per jaar in Nederland (bijlage 3, figuur 7) en staat in de top 10 wat betreft kosten van zorg (bijlage 3, figuur 8). Longembolie is een potentieel dodelijke aandoening. Diepe veneuze trombose kan uitmonden in het posttrombotisch syndroom (PTS). Dit heeft vaak lange termijn-gevolgen voor functioneren, participatie en kwaliteit van leven. Uit verkennend onderzoek in de screeningsfase blijkt dat er mogelijk ruimte is voor meer zinnige zorg ten aanzien van de diagnostiek, behandeling, nazorg en preventie van VTE.

Figuur 1 | Geselecteerd verdiepingsonderwerp



Leeswijzer

In hoofdstuk 1 beschrijven we de werkwijze. In hoofdstuk 2 wordt het geselecteerde verdiepingsonderwerp nader toegelicht en de aanwijzingen voor meer zinnige zorg besproken. In hoofdstuk 3 worden de onderwerpen die niet geselecteerd zijn kort besproken. De bijlagen bevatten onder andere de verantwoording van de systematische doorlichting, een overzicht van de betrokken partijen, een toelichting op de data-analyse, aanvullende informatie over de aandoeningen die we verkend hebben in de screeningsfase en de literatuurlijst.

1 Werkwijze

1.1 Afbakening bloed- en immuunziekten

In het programma Zinnige Zorg wordt het basispakket systematisch doorgelicht. Hierbij wordt uitgegaan van de World Health Organization *International Classification of Diseases* (ICD), versie 10, 2016. Wij richten ons op ICD-10 hoofdstuk III (D50-D89), dat ziekten van het bloed, de bloedvormende organen en bepaalde aandoeningen van het immuunsysteem beschrijft. Hoofdgroepen van ziekten binnen dit ICD-10 gebied zijn voedingsanemieën, hemolytische en andere anemieën, stollingsstoornissen en bepaalde aandoeningen van het immuunsysteem zoals immuundeficiënties en sarcoïdose. Toegevoegd aan de scope zijn de hematologische maligniteiten (ICD-10 hoofdstuk II [C81-C96]), en veneuze trombose, longembolie en het post-trombotisch syndroom (hoofdstuk IX [I26, I80-I82 & I87]). Systemische auto-immuunziekten, waaronder reumatoïde artritis, vallen niet binnen ICD-10 hoofdstuk III, maar binnen hoofdstuk XIII, ziekten van bospierstelsel en bindweefsel. Allergieën maken deel uit van de hoofdstukken huid, spijsverteringsstelsel en luchtwegen. Deze hoofdstukken vallen binnen de scope van andere Zinnige Zorg-projecten.

1.2 Selectieproces

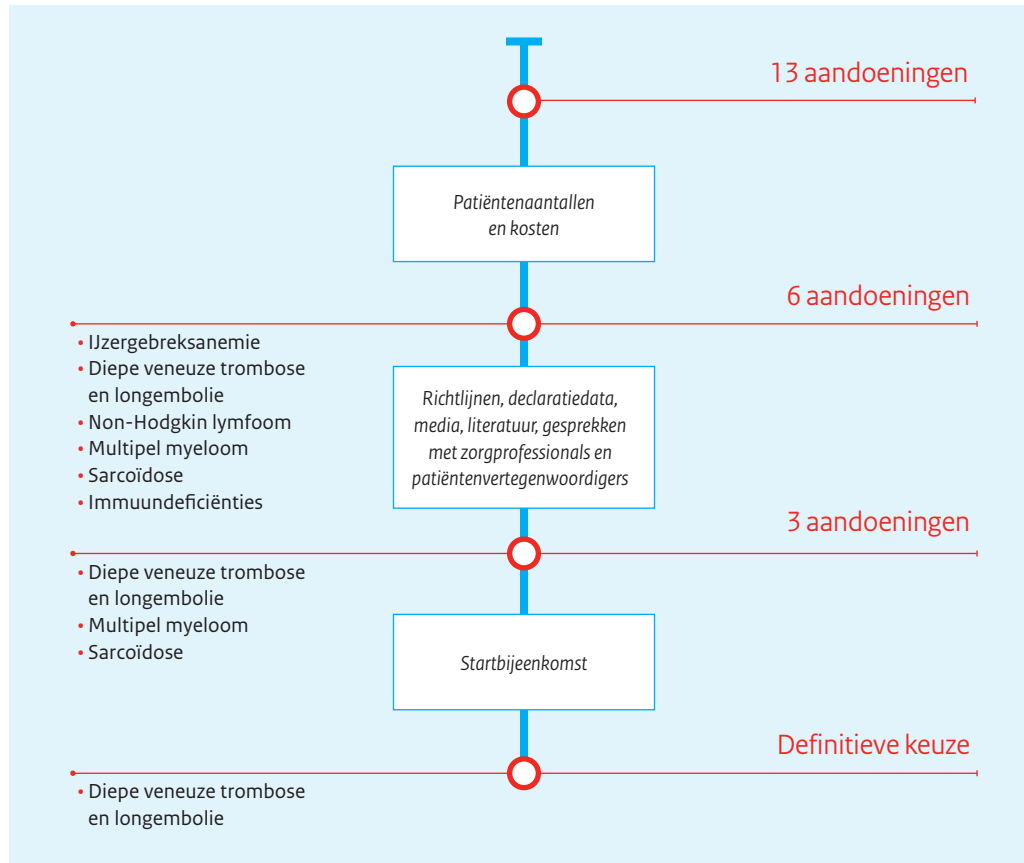
In de screeningsfase hebben we onderzocht welke onderwerpen in aanmerking komen voor de verdiepingfase. Deze afweging maakten we aan de hand van de volgende vragen:

- Hoe groot is het onderwerp: aantal patiënten, ziektelast, kosten?
- Zijn er voldoende cijfers of publicaties om de keuze te onderbouwen?
- Lopen er al verbeteracties voor dit onderwerp?

Het Zorginstituut kijkt in Zinnige Zorg-projecten niet specifiek naar systeemwijzigingen of de financiële organisatie van zorg. Met Zinnige Zorg richten we ons ook niet op het aanvullen van ontbrekende kennis, bijvoorbeeld over de effectiviteit van behandeling.

Voor de selectie van het verdiepingsonderwerp hebben we een stappenplan doorlopen (figuur 2). Eerst hebben we de patiëntenaantallen van de 13 meest voorkomende aandoeningen op een rij gezet (zie bijlage 3, figuur 7). Daarvan hebben we de kosten op basis van declaraties in de tweede lijn berekend (zie bijlage 3, figuur 8). Vervolgens hebben we van de vijf meest voorkomende aandoeningen en immuundeficiënties (een groep van aandoeningen uitgebreid beschreven in ICD-10 hoofdstuk III), een verkenning gedaan naar aanwijzingen voor meer zinnige zorg. Hiervoor hebben we gekeken naar richtlijnen, declaratiedata, algemene media, recente wetenschappelijke literatuur en publicaties of standpunten van het Zorginstituut. Tenslotte werden verkennende gesprekken gevoerd met zorgprofessionals en patiëntenvertegenwoordigers. Voor drie aandoeningen vonden we aanwijzingen voor meer zinnige zorg. In een startbijeenkomst in november 2018 hebben we met de betrokken partijen het zorgtraject van deze drie aandoeningen bediscussieerd. De reeds gevonden aanwijzingen werden grotendeels onderkend en aangevuld. Uiteindelijk is gekozen voor een aandoening met grote patiëntenaantallen, hoge kosten en meerdere aanwijzingen voor meer zinnige zorg binnen het zorgtraject.

Figuur 2 | Stroomdiagram voor de selectie van aandoeningen in de screeningsfase van het Zinnige Zorg-project Bloed- en immuunziekten.



2 Geselecteerd voor verdieping: Zorgtraject veneuze trombo-embolie

2.1 Conclusie

Het Zorginstituut heeft veneuze trombo-embolie (VTE) gekozen als verdiepingsonderwerp binnen het programma Zinnige Zorg. De aandoening brengt hoge patiëntenaantallen en kosten met zich mee. Ook zijn er aanwijzingen voor meer zinnige zorg binnen het zorgtraject voor mensen met VTE. Aanwijzingen om VTE nader te onderzoeken zijn onder andere:

- Praktijkvariatie in het diagnostisch traject van diepe veneuze trombose (DVT) en longembolie in de eerste lijn: Zowel het gebruiken van de klinische beslisseregels om het risico op VTE te bepalen als het wel of niet inzetten van de D-dimeertest gebeurt niet altijd volgens de NHG Standaard Diepe veneuze trombose en longembolie uit 2017^[1] (hierna genoemd: NHG Standaard). Dit kan leiden tot onder- en overdiagnostiek.
- De twee landelijke richtlijnen, de NHG Standaard (2017) en de richtlijn Antitrombotisch beleid (2016), geven verschillende adviezen over de duur van de behandeling van VTE en over het antistollingsmedicijn van eerste keus.
- Een analyse van declaratiedata van medisch specialistische zorg laat variatie zien in de duur van ziekenhuisopname van mensen met een longembolie. De opnameduur 'langer dan drie dagen' varieert van 61 tot 82 procent tussen ziekenhuizen.
- De naleving van het beleid betreffende antistolling bij ziekenhuisopname en antistolling rondom operatieve ingrepen is suboptimaal. Recent onderzoek laat zien dat staken of starten met antistolling in 30 tot 50% van de gevallen onterecht gebeurde.

2.2 Veneuze trombo-embolie

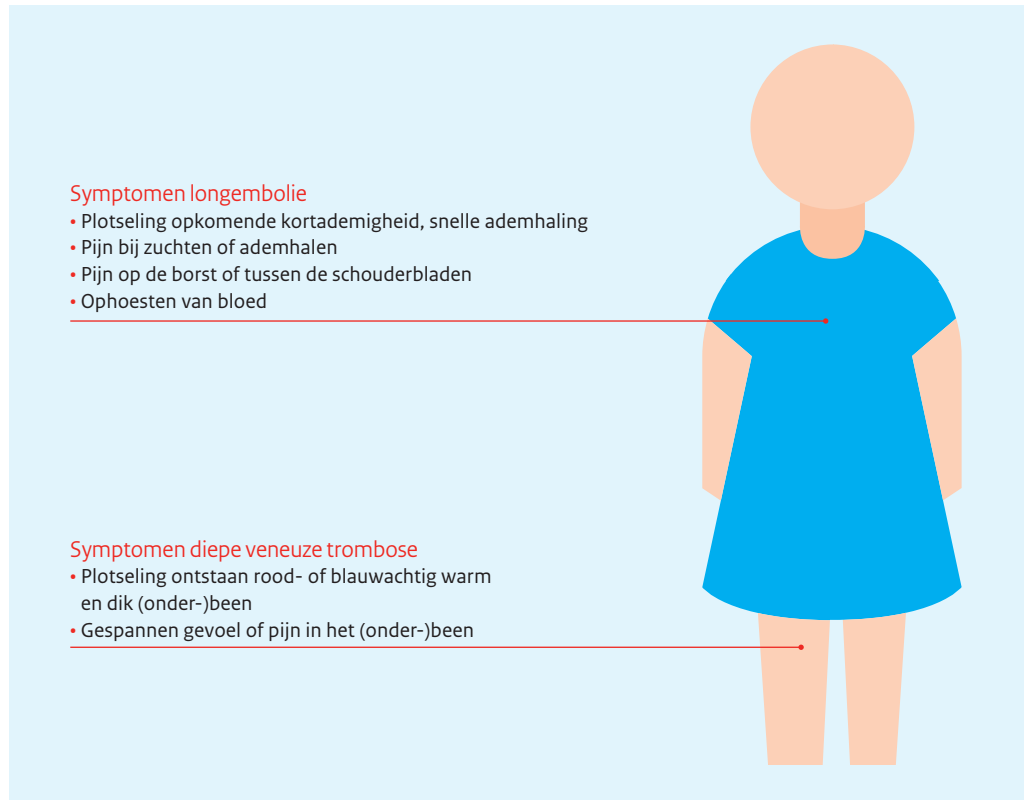
Ziektebeeld

Wanneer in het bloed een stolsel ontstaat dat vervolgens een ader afsluit spreken we van diepe veneuze trombose (DVT). In 95% van de gevallen bevindt het stolsel zich in het been. Een stolsel dat een longslagader afsluit wordt een longembolie genoemd. Dit laatste kan het gevolg zijn van een losgeraakt stolsel uit het lichaam, maar het kan ook in de longslagader zelf ontstaan. Longembolie en DVT zijn uitingen van dezelfde aandoening: veneuze trombo-embolie (VTE).^[2] In 20-50 procent van de gevallen mondt een DVT uit in het posttrombotisch syndroom (PTS), met blijvende klachten tot gevolg.^[3] Na een longembolie ervaart ruim de helft van de patiënten aanhoudende vermoeidheid, kortademigheid en/of verminderd functioneren,^[4,5] waarbij een klein deel chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie (CTEPH) heeft.^[6] Veneuze trombo-embolie kan ontstaan in de thuissituatie maar ook in het ziekenhuis. In figuur 3 zijn de symptomen weergegeven die op de voorgrond staan.

Zorgtraject

Om VTE veilig uit te kunnen sluiten in de huisartsenpraktijk zijn klinische beslisseregels ontwikkeld. Daarnaast kan het bepalen van het D-dimeergehalte, een indicatie voor afbrekend stolsel, in het bloed noodzakelijk zijn. Als één van beide indicatoren een verhoogd risico op DVT of longembolie aangeeft, is verdere diagnostiek (echografie van het been bij verdenking op DVT of CT-scan van de borst bij verdenking op longembolie) geïndiceerd. De behandeling van DVT en longembolie bestaat uit het innemen van bloedverdunners.^[7] Een deel van de patiënten met DVT is onder behandeling bij de huisarts. De behandeling van meer complexe DVT-patiënten vindt plaats bij de internist. Patiënten met een longembolie worden behandeld door een longarts of internist. Tot 2012 werden overwegend Vitamine K antagonist (VKA) voorgeschreven. Bij dit type antistolling wordt de patiënt begeleid door de trombosedienst. Tegenwoordig zijn de directe orale anticoagulantia (DOACs) de middelen van eerste keus. Na de eerste drie tot zes maanden wordt geëvalueerd of de behandeling moet worden voortgezet. Uiteindelijk moet het risico op een tweede VTE worden afgewogen tegen het risico op een bloeding veroorzaakt door de antistollingsmedicatie. In de nazorg krijgt de patiënt voorlichting over situaties die het risico op een VTE verhogen en adviezen over leefstijl. Tijdens een ziekenhuisopname of na een (heup-) operatie kan antistolling worden gegeven ter preventie van een eerste VTE. Een uitgebreidere omschrijving van het zorgtraject en de preventie van VTE staat in bijlage 4.

Figuur 3 | Belangrijkste symptomen van diepe veneuze trombose en longembolie.



2.3 Een aandoening met impact

Omvang: Vóórkomen en kosten

Het aantal nieuwe patiënten met DVT dat zich meldt in de huisartsenpraktijk is 0,5 tot 1,5 per 1000 patiënten per jaar.^[1] In 2015 waren er 24.452 volwassenen onder behandeling in het ziekenhuis voor VTE (Bron: declaratie-informatiesysteem [DIS]), waarvan 11.629 met (onder andere) een longembolie. Hiermee neemt VTE de tweede positie in op de ranglijst van patiëntenaantallen binnen het aandachtsgebied bloed- en immuunziekten. In 2015 waren er in Nederland 500 kinderen voor VTE onder behandeling met antistolling.^[8] De diagnose longembolie leidde in 2015 tot 5.206 klinische opnames met een gemiddelde opnameduur van vijf dagen. De kosten voor medisch-specialistische zorg in 2015, exclusief kosten voor opname op de intensive care, bedroegen voor VTE bijna 15 miljoen euro (Bron: DIS). Intensive care-gereleerde kosten bedroegen in dat jaar ruim 8 miljoen euro. Ook zijn er aanzienlijke kosten voor extramurale medicatie: Bloedverdunners kostten 14,4 miljoen euro in 2015, oplopend naar 38,2 miljoen euro in 2017 door toename van het gebruik van DOACs (Bron: genees- en hulpmiddelen informatie project [GIP]). Daar komen de kosten voor eerstelijnszorg nog bij, net als de medische kosten van de latere fysieke en psychosociale gevolgen. Tot slot zijn er maatschappelijke kosten door ziekteverzuim en arbeidsongeschiktheid. In 1999 waren er 747 mensen met een lopende WAO-uitkering vanwege VTE, waarvan 66 procent volledig arbeidsongeschikt was.^[9]

Gevolgen: Opnames en ziektelast¹

Veneuze trombo-embolie kan ernstige gevolgen hebben.

- Een patiënt met een longembolie kan, als de diagnose niet op tijd gesteld wordt, aan de aandoening overlijden. Na het starten met antistollingsmedicatie is de kans op overlijden (alle doodsoorzaken te samen, exclusief maligniteiten) nog steeds 24% in de eerste 12 maanden.^[10] De sterfte aan longembolie in Nederland daalde weliswaar tussen 1996 en 2016 van 527 tot 340 patiënten per jaar, maar is nog steeds aanzienlijk en mogelijk deels vermijdbaar.^[11]
- Er zijn jaarlijks één tot drie opnames voor ernstige bloedingen per 100 gebruikers van antistollingsmedicatie.^[12] Van de potentieel vermijdbare geneesmiddel-gerelateerde ziekenhuisopnames bij mensen boven de 65 jaar was een inwendige bloeding als gevolg van antistolling een van de belangrijkste oorzaken.^[12]
- Twintig tot vijftig procent van de VTE patiënten ontwikkelt het PTS, ondanks het starten met antistolling.^[3] De klachten van PTS verslechteren het functioneren, verminderen de kwaliteit van leven^[13] en kunnen negatieve gevolgen hebben voor (arbeids-) participatie.^[9] Twee jaar na het ontstaan van DVT hadden patiënten met PTS een significant lagere kwaliteit van leven dan DVT-patiënten zonder PTS.^[13]
- Op lange termijn na een longembolie kunnen kortademigheidsklachten, vermoeidheid en verminderd functioneren blijven bestaan. Na twee jaar heeft ongeveer 4% van de longemboliepatiënten CTEPH, met mogelijk hartfalen tot gevolg.^[6]
- Patiënten ervaren vaak angst voor een recidief van deze levensbedreigende aandoening.^[14] Een recente Amerikaanse studie onder 900 patiënten binnen twee jaar na een VTE liet zien dat 40% van hen angst had voor een recidief. Emotionele schade na een VTE kwam vooral voor bij mensen met lage gezondheidsvaardigheden en meerdere VTE's in de voorgeschiedenis.^[15]
- Na een eerste VTE is de helft van de patiënten levenslang afhankelijk van bloedverdunners en heeft daardoor continu een verhoogd risico op (inwendige) bloedingen.

2.4

Aanwijzingen voor meer zinnige zorg bij veneuze trombo-embolie

In de screeningsfase hebben we verschillende aanwijzingen gevonden voor meer zinnige zorg in het zorgtraject voor mensen met VTE. In de verdiepingsfase zullen we deze aanwijzingen nader onderzoeken en samen met de betrokken partijen aanbevelingen doen ter verbetering van het zorgtraject.

Diagnostiek in de eerste lijn

Er zijn aanwijzingen dat er variatie is in het diagnostisch traject in de eerste lijn. Dat kan betekenen dat de NHG Standaard (2017) niet altijd wordt nageleefd. Ter illustratie: In een Nederlands onderzoek onder 217 huisartsen werd tussen 2013 en 2015 in 32% van de gevallen (n=199) de richtlijn voor diagnostiek niet goed toegepast.^[16] De D-dimeertest werd bijvoorbeeld onterecht afgenomen bij een verhoogde risicoscore op basis van de klinische beslisregel, maar ook werden mensen onterecht niet verwezen naar het ziekenhuis.

Verschillen in de behandeling van VTE tussen eerste en tweede lijn

De NHG Standaard (2017) en de richtlijn Antitrombotisch beleid (2016)^[17] geven verschillende adviezen over bepaalde aspecten van de behandeling. De verschillen betreffen de duur (minimaal drie versus minimaal zes maanden) en het type medicatie (DOAC eerste keuze versus keuze tussen VKA of DOAC). Ook is er geen consensus over de effectiviteit van het dragen van een elastische kous. Daardoor zou er variatie kunnen plaatsvinden in de behandeling van mensen met VTE.

Aandacht voor angst, restklachten, en leefregels

Zowel zorgprofessionals als patiëntenvertegenwoordigers gaven aan dat veel VTE-patiënten behoefte hebben aan meer informatie over, of begeleiding bij, de lange-termijn-gevolgen van VTE en het risico op een recidief. Dat laatste brengt vaak angst met zich mee waar mogelijk onvoldoende aandacht voor is. Patiëntenvertegenwoordigers benoemden ook dat onduidelijkheid wordt ervaren over onder andere 'leefregels' (zoals vermijden van lange vliegtrips), en over de indicatie voor testen op trombofilie. Deze

¹ Algemene maten van maatschappelijke ziektelast zoals disability adjusted life years (DALY's) ontbreken voor dit zorgtraject. Derhalve vermelden we alleen maten die een inschatting maken van de individuele ziektelast

onderwerpen zouden aan de orde moeten komen in gesprekken (counseling) met zorgprofessionals tijdens het zorgtraject. Hierover staan echter geen duidelijke aanbevelingen in de Nederlandse richtlijnen.

Samenwerking en communicatie

Er zijn aanwijzingen voor suboptimale samenwerking, stroomlijning en communicatie tussen verschillende zorgprofessionals en –instellingen betrokken bij patiënten met VTE, zoals huisartsen, trombosediensten, medisch specialisten en apotheken. Al in 2010 concludeerde de Inspectie voor de Gezondheidszorg: ‘De trombosezorgketen beschikt over onvoldoende structuur. De schakels in de keten functioneren veelal als losse eenheden.’^[18] In 2012 concludeerde de Landelijke Stuurgroep Keten Antistollingsbehandeling (LSKA) dat dit knelpunt nog niet was opgelost.^[19] In 2014 werd in een vernieuwde versie van de Landelijke Standaard Keten Antistolling gepleit voor een regionale structuur van de antistollingszorg. Landelijk zou dan uiteindelijk sprake kunnen zijn van acht tot tien regionale antistollingscentra en expertisecentra.^[20] In 2016 werden door het NIVEL twee regionale ‘best practices’ beschreven wat betreft de implementatie van deze aanbevelingen. Enkel in deze twee regio’s was een regionaal antistollingscentrum opgericht en in één regio een expertisecentrum.^[21]

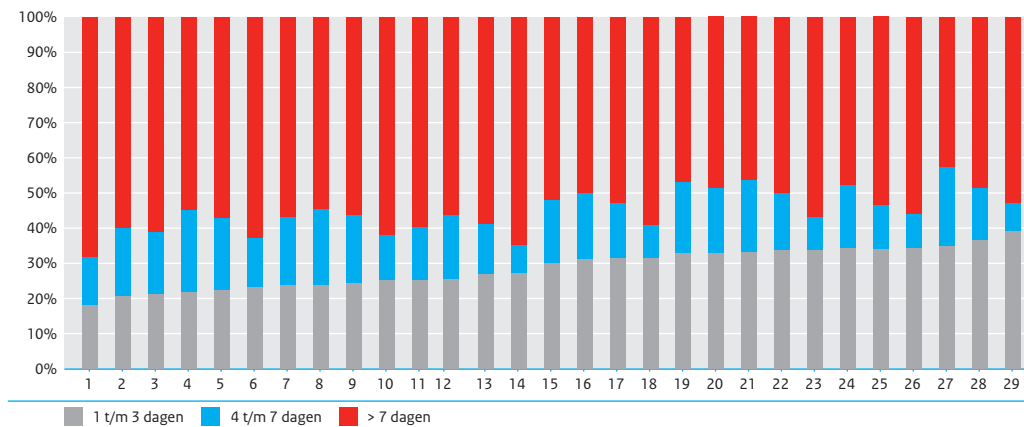
Uitgangsechografie na DVT

Door de beenaderen opnieuw in beeld te brengen na behandeling van DVT kan de aanwezigheid van eventueel rest-stolsel worden vastgelegd. Wanneer iemand later weer klachten krijgt van het zelfde been kan een nieuwe echografie worden vergeleken met deze zogenaamde uitgangsecho. Uit een studie van Hamadah (2011) bleek dat met een uitgangsecho betrouwbaar kan worden vastgesteld of er sprake is van nieuwe stolsel (recidief DVT) of oude afwijkingen.^[22] Daarmee kan een beslissing over herstarten van antistollingsmedicatie worden ondersteund. De uitgangsecho wordt in de praktijk ook vaak toegepast, met name in de tweede lijn. Echter, deze werkwijze is niet opgenomen in de richtlijn Antitrombotisch beleid (2016) of de NHG Standaard (2017).^[23] Het ontbreken van een uitspraak over de uitgangsechografie in de richtlijn leidt mogelijk tot variatie in zorg, met overbehandeling (langdurig antistollingsgebruik) en vermijdbare complicaties tot gevolg.

Variatie in opnameduur na longembolie

Een analyse van declaratiedata van medisch-specialistische zorg toont variatie in de duur van ziekenhuisopname van mensen met longembolie: In 2017 waren er 29 ziekenhuizen die 65 of meer klinische opnames vanwege de diagnose longembolie hadden verricht. Het percentage patiënten dat langer dan drie dagen opgenomen was varieerde tussen de 61 en 82 (figuur 4, Bron: DIS). Dit zou kunnen betekenen dat er verschillend opnamebeleid ten aanzien van longembolie-patiënten gevoerd wordt.

Figuur 4 | Variatie in ligduur bij mensen die zijn opgenomen in het ziekenhuis als gevolg van een longembolie, in 29 ziekenhuizen met minstens 65 opnames in 2017.²



2 Voor deze analyse zijn declaratiedata uit DIS uit 2017 (en niet uit 2015) gebruikt om het effect van de in 2016 verschenen richtlijn Antitrombotisch beleid te evalueren.

Samen beslissen

Voor ongeveer de helft van de patiënten komt na de initiële behandeling van drie (of zes) maanden een keuzemoment. De patiënt kan ervoor kiezen om langdurig antistolling te gebruiken, met een reële kans op bloedingen, of te stoppen met antistolling, met kans op een tweede VTE. Daarnaast is er een keuze tussen verschillende antistollingsmedicijnen. Als hulpmiddel voor het samen beslissen omtrent wel of niet voortzetten van medicatie is een consultkaart beschikbaar.^[24] Er zijn echter aanwijzingen dat niet alle zorgprofessionals bekend zijn met deze consultkaart of de mogelijkheid bieden tot gedeelde besluitvorming. Mogelijk leidt dit tot ongewenste variatie in samen beslissen.

Patiënt-gerapporteerde uitkomsten

Patiënt-gerapporteerde uitkomsten (patient reported outcome measures [PROMS]) zijn belangrijk in de zorg om de effecten van een behandeling te evalueren. Zo kan de behandeling bijgesteld worden en de zorg in bredere zin worden verbeterd. Helaas zijn voor VTE geen PROMS beschikbaar, nationaal noch internationaal.

Intramuraal antistollingsbeleid

Er zijn aanwijzingen voor meer zinnige zorg op het gebied van antistolling tijdens en na ziekenhuisopname. Alle patiënten die een grote orthopedische of traumatologische ingreep ondergaan moeten volgens de richtlijn preventief antistollingsmedicatie krijgen. Bij andere (niet-chirurgische) doelgroepen moet preventieve antistollingsmedicatie worden overwogen op basis van het tromboserisico. Een onderzoek van het NIVEL (2017) liet zien dat bij 40% van de mensen die opgenomen werden geen antistolling werd gegeven terwijl dat wel had moeten. Aan de andere kant bleek dat 30% van de mensen die geen verhoogd risico op VTE hadden wel antistolling kreeg. Ook het staken en herstarten van reeds gebruikte antistolling rondom operaties verloopt mogelijk niet altijd volgens de richtlijn: Volgens dezelfde studie kwam het beleid bij 50% van de onderzochte dossiers niet overeen met de richtlijn.^[25]

2.5

Lopende initiatieven

Zeer recent verscheen een brief van de minister van Medische Zorg en Sport aan de Tweede Kamer over het rapport 'Tijd voor Verbinding'. Een samenwerkingsverband tussen de Federatie van Medisch Specialisten, de Nederlandse Vereniging van Ziekenhuizen, de Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra, Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland en Patiëntenfederatie Nederland wil in een gezamenlijk programma komen tot een aanmerkelijke en betekenisvolle daling van de potentieel vermijdbare schade en sterfte in de ziekenhuiszorg. Een van de vier speerpunten benoemd in het rapport is de antistollingszorg.^[26] Het Zorginstituut zal zich proactief opstellen om gerichte samenwerking met deze partijen tot stand te brengen in de verdiepingsfase. Een ander lopend initiatief is het ontwikkelen van een kwaliteitsstandaard en meetinstrument voor antistolling in de mondzorg. Dit is een onderwerp op de Meerjarenagenda van het Zorginstituut.³

3 Meerjarenagenda: prioriteitenlijst van te ontwikkelen kwaliteitsproducten

3 Niet-geselecteerde onderwerpen

In de voorselectie hebben we het zorgtraject van zes aandoeningen onder de loep genomen. Hieronder beschrijven we de redenen om vijf van deze aandoeningen nu niet te selecteren. Ook zetten we de aanwijzingen voor meer zinnige zorg uiteen. Deze aanwijzingen zijn ook beschreven in het verslag van de startbijeenkomst d.d. 8 november 2018.⁴ In bijlage 5 staat per aandoening een beschrijving van het ziektebeeld en het zorgtraject.

3.1 Sarcoïdose

Redenen om sarcoïdose niet te selecteren

Sarcoïdose is op dit moment niet gekozen als verdiepingsonderwerp binnen dit Zinnige Zorg-project, met als belangrijkste redenen:

- De omschrijving van 'goede zorg' ontbreekt. In de screeningsfase bleek dat de zorg die momenteel in de praktijk wordt geleverd niet is gebaseerd op een recente, goed onderbouwde en multidisciplinaire landelijke richtlijn. Een dergelijke richtlijn is nodig als uitgangspunt voor goede diagnostiek, behandeling en nazorg, en kan richting geven aan de samenwerking tussen de medisch specialisten die zijn betrokken bij de behandeling van patiënten met sarcoïdose. Zowel zorgprofessionals als sarcoïdosepatiënten onderschrijven het belang en de wenselijkheid van een multidisciplinaire landelijke richtlijn. Momenteel is een Europese richtlijn in ontwikkeling onder auspiciën van de European Respiratory Society. Deze kan de basis vormen voor een Nederlandse richtlijn.
- Door zorgprofessionals werd het belang van multidisciplinaire afstemming, binnen en tussen zorginstellingen, onderstreept. Volgens hen werd deze afstemming mogelijk bemoeilijkt doordat de vergoeding voor het zorgtraject sarcoïdose niet passend is. Het punt van vergoeding valt echter buiten de scope van het programma Zinnige Zorg.

Ruimte voor meer zinnige zorg bij sarcoïdose

Voor sarcoïdose hebben we een aantal aanwijzingen voor meer zinnige zorg gevonden. Zoals vermeld ontbreekt een recente multidisciplinaire richtlijn waardoor mogelijk variatie kan ontstaan in de diagnostiek en behandeling van sarcoïdose. Er lijken kennislacunes te zijn, onder andere ten aanzien van de lange termijn-effecten van therapie. Ook zijn er signalen dat de multidisciplinaire afstemming tussen zorgprofessionals soms suboptimaal is. Dat zou kunnen leiden tot onder- en overdiagnostiek en onder- en overbehandeling. Er zijn aanwijzingen dat er vaak onvoldoende sprake is van samen beslissen en psychosociale (na)zorg. Ook zijn er aanwijzingen voor ontoereikende kennis bij bedrijfs- en verzekeringsartsen over de kenmerken en de gevolgen van de aandoening, met mogelijke gevolgen voor de arbeidsparticipatie.

3.2 Multipel myeloom

Redenen om multipel myeloom niet te selecteren

Multipel myeloom is op dit moment niet gekozen als verdiepingsonderwerp binnen dit Zinnige Zorg-traject, met als belangrijkste redenen:

- De definitie van 'goede zorg' voor multipel myeloom is aan verandering onderhevig. Er lopen momenteel meer dan 20 wetenschappelijke onderzoeken naar onder andere therapieschema's en nieuwe medicatie bij multipel myeloom, gecoördineerd door de stichting Hemato-Oncologie voor Volwassenen Nederland (HOVON).⁵ Het Zorginstituut is waar nodig betrokken bij de analyse van de kosteneffectiviteit van nieuwe therapie.⁶

⁴ Verslag startbijeenkomst Zinnige Zorg project Bloed- en immuunziekten

⁵ HOVON - Studies multipel myeloom

⁶ Een voorbeeld is het antilichaam gericht tegen CD38, daratumumab, dat in combinatie met andere middelen kan worden ingezet voor mensen met multipel myeloom. Vanwege hoge kosten is dit middel nog niet opgenomen in het basispakket (Zvw). Zie voor meer informatie website Zorginstituut Nederland. 'Pakketadvies daratumumab (Darzalex)', 2017. Er staat een indicatie-uitbreiding voor 2019 op de Horizonscan van het Zorginstituut. Een ander voorbeeld is chimeric antigen receptor (CAR)-T cel therapie. Het Zorginstituut kijkt vanuit de afdeling Ontwikkeling, Wetenschap & Internationale Zaken binnen het Europese samenwerkingsverband op het gebied van Health Technology Assessment (EUNHTA) naar de kosteneffectiviteit van het middel op langere termijn.

- Er zijn landelijk lopende initiatieven voor het verbeteren van de zorg. Bijvoorbeeld: Door middel van regiorapportages van de Nederlandse Kanker Registratie worden regionale verschillen in diagnostiek en (uitkomsten van) behandeling zichtbaar en bespreekbaar gemaakt.^[27]

Ruimte voor meer zinnige zorg bij multipel myeloom

In de screeningsfase kwamen aanwijzingen voor meer zinnige zorg binnen het zorgtraject van patiënten met multipel myeloom naar voren: Zorgprofessionals wezen op mogelijke variatie in de inzet van beeldvormende diagnostiek tussen ziekenhuizen. Ook is er mogelijk sprake van overbehandeling met opioïden. Patiëntvertegenwoordigers gaven aan dat patiënten meer behoefte hebben aan informatie over de behandeling en prognose, de mogelijkheid tot samen beslissen en psychosociale nazorg. Ook werd tijdens de startbijeenkomst benadrukt dat gesprekken over de palliatieve fase vaak niet of te laat gevoerd worden bij mensen met multipel myeloom.

3.3 Non-Hodgkin lymfoom

Redenen om non-Hodgkin lymfoom niet te selecteren

Non-Hodgkin lymfoom is op dit moment niet gekozen als verdiepingsonderwerp binnen dit Zinnige Zorg-project, met als belangrijkste redenen:

- Er zijn continue, landelijke ontwikkelingen op het gebied van de behandeling van non-Hodgkin lymfoom. Vanuit HOVON lopen er landelijk meer dan 30 wetenschappelijke onderzoeken naar onder andere therapieschema's en nieuwe middelen bij non-Hodgkin lymfoom.^[28] Behandeling met checkpoint inhibitors, CAR-T cel therapie en inzetten van Fluorescentie In Situ Hybridisatie (FISH) in de diagnostiek zijn bijvoorbeeld onderwerp van studies.
- Conform multipel myeloom zijn er landelijk lopende initiatieven voor het verbeteren van de zorg. Bijvoorbeeld: Door middel van regiorapportages van de Nederlandse Kanker Registratie worden regionale verschillen in diagnostiek en (uitkomsten van) behandeling zichtbaar en bespreekbaar gemaakt.^[27]

Ruimte voor meer zinnige zorg bij non-Hodgkin lymfoom

Ook voor non-Hodgkin lymfoom zijn er aanwijzingen dat er mogelijk ruimte is voor meer zinnige zorg. Het Integraal Kankercentrum Nederland meldde dat in 2014 bij 40% van de patiënten met een grootcellig B-cel lymfoom (een subclassificatie van een non-Hodgkin lymfoom) het behandelingschema afweek van de richtlijn. Hoewel daar in een deel van de gevallen goede redenen voor, zijn zoals toxiciteit en progressie van de ziekte, is dit mogelijk deels onterecht.^[29] Ook zijn er signalen voor ongepaste diagnostiek. Ondanks dat reguliere CT-scan en/of PET-scan evaluatie bij non-Hodgkin lymfoom wordt ontraden^[30] zijn er signalen dat deze evaluatie in de praktijk nog wel gebeurt. Deze bevinding werd recent onderschreven in het rapport 'Doen of Laten', een publicatie van IQ healthcare gefinancierd door het Citrienfonds.^[31] De periodieke follow-up controles bij ontbreken van klachten of symptomen werd door zorgprofessionals als niet zinvol ervaren. Ook zijn er aanwijzingen voor onvoldoende informatieverstrekking en psychosociale nazorg.

3.4 Immuundeficiënties

Redenen om immuundeficiënties niet te selecteren

Immuundeficiënties zijn op dit moment niet gekozen als verdiepingsonderwerp binnen dit Zinnige Zorg-traject, met als belangrijkste redenen:

- De patiëntenaantallen zijn laag in verhouding tot die van andere aandoeningen binnen de scope van de systematische analyse.
- Er is geen Nederlandse multidisciplinaire richtlijn voor de diagnostiek en behandeling van immuundeficiënties.

- Er lopen verbeteracties in de vorm van wetenschappelijk onderzoek: De universitair medisch centra werken samen in onderzoek dat wordt geïnitieerd en gecoördineerd door de landelijke Werkgroep Immuundeficiënties. Voorbeelden zijn de SCID⁷-screening ONderzoek in NEDerland met TRECs (SONNET) studie naar de haalbaarheid van het opnemen van SCID screening in het Nederlandse hielprikprogramma,⁸ en de landelijke Primaire Immuun Deficiënties (PID) studie onder 800 kinderen en volwassenen met immuundeficiënties.⁹
- Er zijn in de screeningsfase weinig aanwijzingen gevonden voor meer zinnige zorg binnen het zorgtraject van mensen met een immuundeficiëntie.

Ruimte voor meer zinnige zorg bij immuundeficiënties

Een aanwijzing voor meer zinnige zorg betrof de uitgifte van intraveneuze immuunglobulinen (Ivlg). Eerder kon deze medicatie worden opgehaald in de lokale apotheek. Op last van de zorgverzekeraars zou de uitgifte van Ivlg met ingang van 2018 worden gecentraliseerd naar de ziekenhuisapotheken. De beslissing over deze maatregel is uitgesteld omdat zorgprofessionals bezwaar hebben gemaakt.

3.5

Ijzergebreksanemie

Ijzergebreksanemie is op dit moment niet gekozen als verdiepingsonderwerp binnen dit Zinnige Zorg-traject, met als belangrijkste reden dat het Zorginstituut geen aanwijzingen voor meer zinnige zorg binnen het zorgtraject heeft.

Vanwege de relatief hoge kosten van de behandeling van ijzergebreksanemie binnen de tweede lijn (ruim 25 miljoen euro in 2015) hebben we door middel van analyse van declaratiedata van medisch-speciële zorg de hypothese getoetst dat er misschien overbehandeling plaatsvond (niet geïndiceerde bloedtransfusies). Van de 280.000 mensen die ijzersubstitutie therapie kregen in 2015 werden 150.499 patiënten in de tweede lijn gezien voor een andere, niet ijzergebreksanemie-gerelateerde, reden. Van deze groep kregen 10.766 patiënten een (of meer) bloedtransfusie(s). Dit is 7% van de totale patiëntengroep. In dit cijfer ziet het Zorginstituut geen aanwijzing voor meer zinnige zorg.

⁷ SCID: severe combined immune deficiency

⁸ www.sonnetsstudie.nl

⁹ [https://www.umcutrecht.nl/nl/Ziekenhuis/Ziekte/Immuundeficiënties-\(afweerstoornissen\)](https://www.umcutrecht.nl/nl/Ziekenhuis/Ziekte/Immuundeficiënties-(afweerstoornissen))

Bijlage 1: Verantwoording Zinnige Zorg

Uitgangspunten

Zorginstituut Nederland heeft voor het programma Zinnige Zorg een systematische werkwijze ontworpen om de manier waarop gebruik wordt gemaakt van het verzekerde basispakket door te lichten. Kern ervan is het identificeren en terugdringen van ineffectieve en/of onnodige zorg, zodat de kwaliteit van de zorg voor de patiënt verbetert, de gezondheidswinst toeneemt en onnodige kosten worden vermeden. Een systematische doorlichting doen we binnen een aandoeningsgebied zoals gedefinieerd via het classificatiesysteem ICD-10. We werken bij een systematische doorlichting vanuit een aantal uitgangspunten:

De patiënt centraal

Bij het kijken naar de zorg stellen we de patiënt en het zorgtraject dat hij/zij doorloopt centraal. Achterliggende vraag is steeds in hoeverre de patiënt baat heeft bij de geleverde zorg. Krijgt hij de zorg die in zijn situatie gepast is of krijgt hij wellicht te weinig zorg (onderbehandeling) of juist te veel (overbehandeling)?

Gedeelde besluitvorming

Zorg moet aansluiten bij de persoonlijke omstandigheden van de patiënt. Naast de gestelde indicatie spelen bij de keuze van de behandeling ook persoonsgebonden zaken als verwachtingen van de patiënt, beroepssituatie, impact op sociaal functioneren, pijnbeleving, motivatie etc. Voor sommige diagnoses is het duidelijk welke behandelopties ingezet moeten worden. Vaker echter zijn er verschillende behandelopties met elk voor- en nadelen en zal de keuze voor een bepaalde behandeling meer afhangen van de voorkeuren van de patiënt en de behandelaar. Gedeelde besluitvorming is een manier om met de patiënt tot een optimaal behandeltraject te komen. Er zijn verschillende instrumenten die gedeelde besluitvorming van arts en patiënt effectief kunnen ondersteunen, zoals keuzehulpen, option grids en patiëntversies van richtlijnen, en die de kwaliteit van het besluitvormingsproces verhogen.

Stepped care

We gaan ervan uit dat behandelingen worden ingezet vanuit het stepped care-principe. Binnen dit principe wordt zorg geboden vanuit een stappenplan: gestart wordt met de minst belastende effectieve behandeling en pas als deze onvoldoende resultaat oplevert worden complexere of zwaardere interventies aangeboden. Stepped care is een algemeen uitgangspunt en geen dwingende eis. Het 'instapmoment' is niet noodzakelijk bij stap 1 en er kunnen ook stappen worden overgeslagen als het klachtenpatroon waarmee de patiënt zich presenteert daartoe aanleiding geeft.

Partijen in de zorg worden gedurende het gehele proces betrokken

Het Zorginstituut streeft naar actieve samspraak met partijen in de zorg. Dit komt ten goede aan de kwaliteit van de analyses en aan het draagvlak voor verbeteracties. In alle fasen van de systematische doorlichting betrekken we de verantwoordelijke partijen.

Partijen worden via de koepels uitgenodigd voor verschillende overlegmomenten. Ook worden ze in de gelegenheid gesteld om te participeren bij de begeleiding van eventueel onderzoek door externe onderzoeksbureaus. Ten slotte vragen we partijen commentaar en suggesties te leveren op conceptversies van rapporten.

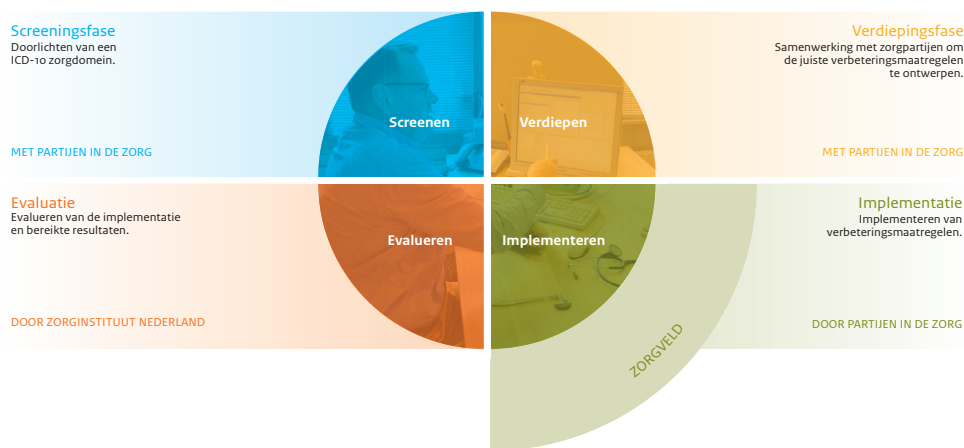
Fasen van systematische doorlichting

Voor het bevorderen van goede zorg voeren we een systematische doorlichting uit volgens een kwaliteits- of verbetercirkel zoals geïllustreerd in onderstaande figuur. Deze cirkel bestaat uit vier opeenvolgende fasen (zie ook figuur 5):

1. Screeningsfase
2. Verdiepingsfase
3. Implementatiefase
4. Evaluatiefase

Figuur 5 | Verbetercirkel van Zinnige Zorg

Werkwijze



De verbetercirkel van Zinnige Zorg begint met de screeningsfase, waarin we een analyse maken van hoe de zorg op dat moment geleverd wordt ('foto'). Op basis daarvan wordt een keuze gemaakt voor een aantal verdiepingsonderwerpen. In de tweede fase, de verdiepingsfase bepalen we per onderwerp het verbeterpotentieel. In de derde fase (implementeren) zijn vooral partijen in de zorg aan zet om de afgesproken verbeteracties uit te voeren. Ten slotte kijken we in de evaluatiefase in hoeverre de gestelde doelen bereikt zijn en of een nieuwe verbetercyclus gestart moet worden, met wellicht andere verbeterinstrumenten. Waar nodig kan het Zorginstituut haar wettelijke instrumenten inzetten (bijvoorbeeld duiden, adviseren tot inclusie of uitsluiting uit het pakket, doorzettingsmacht in het kader van de Meerjarenagenda¹⁰ indien er onvoldoende resultaat is bereikt. Hieronder beschrijven we de vier fasen van de verbetercirkel meer uitvoerig.

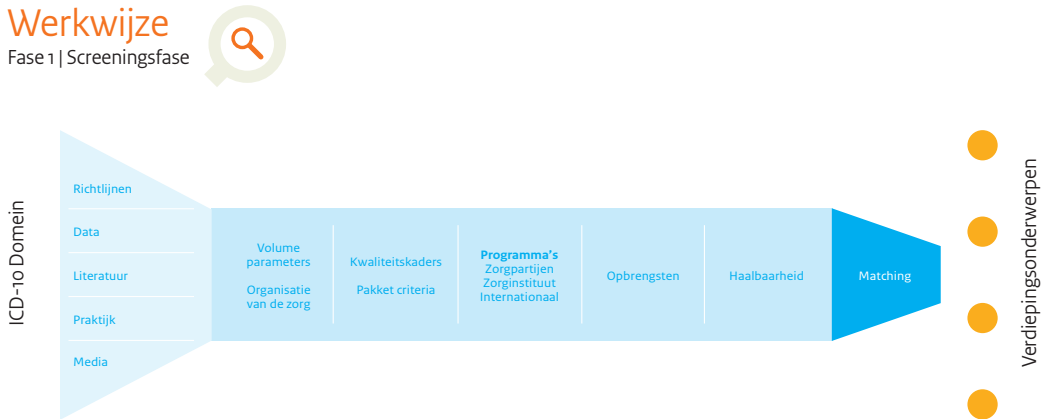
Screeningsfase

Het doel van de screeningsfase is de selectie van een aantal verdiepingsonderwerpen: onderwerpen met een mogelijk verbeterpotentieel voor de kwaliteit en doelmatigheid van zorg door meer gepast gebruik van zorg. Deze onderwerpen worden samen met de onderliggende analyse vastgelegd in een rapport 'Systematische analyse', aangeboden aan partijen in de zorg en aan de minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport.

Figuur 6 geeft weer hoe we in een systematische analyse verschillende bronnen raadplegen om te komen tot een goede onderbouwing van verdiepingsonderwerpen. De bronnen zijn o.a. de kwaliteitsstandaarden (richtlijnen, zorgstandaarden en -modules), wetenschappelijke literatuur, declaratie- en andere data en de partijen in de zorg. Daarbij verzamelen en analyseren we niet alle informatie tot in detail, maar wordt vanuit signalen uit de praktijk of de data gericht gezocht om een zo scherp mogelijk beeld te krijgen van de geleverde zorg in de huidige situatie. Hierbij kijken we naar het traject dat de patiënt doorloopt vanuit het perspectief (de 'bril') van het Zorginstituut, met de elementen die het Zorginstituut als goede en zinnige zorg definieert (zie toelichting in het vervolg).

¹⁰ De Meerjarenagenda biedt een overzicht over de gebieden van zorg waarvoor met voorrang kwaliteitsstandaarden, meetinstrumenten en informatiestandaarden (hierna: kwaliteitsproducten) worden ontwikkeld. Wanneer het Zorginstituut na overschrijding van de termijnen in de Meerjarenagenda constateert dat betrokken partijen in gebreke zijn gebleven, zal het Zorginstituut het initiatief of de coördinatie van de ontwikkeling van een kwaliteitsproduct overnemen. Dit wordt doorzettingsmacht genoemd.

Figuur 6 | Van bronnen naar verdiepingsonderwerpen in de screeningsfase



De keuze van de verdiepingsonderwerpen is gebaseerd op de systematische analyse (aan de hand van de elementen van goede en zinnige zorg), de grootte van het onderwerp (aantal patiënten, ziektelast, budgetimpact), de verbeteringen die mogelijk zijn en wat de partijen in de zorg belangrijk vinden.

Verdiepingsfase

De verdiepingfase volgt op de screeningsfase. Het doel van deze fase is om de wijze waarop de potentiële verbeteringen gerealiseerd kunnen worden zo concreet mogelijk te maken.

Per onderwerp voeren we, opnieuw aan de hand van de elementen van goede en zinnige zorg, gedetailleerd onderzoek uit en vullen we ontbrekende kennis aan met extra data-analyses, wetenschappelijke reviews, praktijkonderzoek en/of literatuuronderzoek.

Het eindresultaat wordt vastgelegd in een zogeheten Verbetersignalement. Hierin staat welke verbeteringen in de zorg en de gezondheid naar inhoud en omvang het Zorginstituut mogelijk acht en maken we een schatting van de omvang van de benodigde kosten (budgetimpact). We streven naar zo concreet mogelijke afspraken met partijen over verbeteracties. Ook het Verbetersignalement wordt aangeboden aan partijen in de zorg en aan de minister van VWS.

Implementatiefase

De implementatie is primair de verantwoordelijkheid van partijen in de zorg: patiënten, zorgprofessionals, instellingen en zorgverzekeraars. Ze vindt plaats conform de afspraken gemaakt in de verdiepingfase. Het Zorginstituut kan in deze fase een ondersteunende en faciliterende rol hebben, bijvoorbeeld door het organiseren van bijeenkomsten, het verstrekken van data en spiegelinformatie en het uitvoeren van aanvullend onderzoek. Om de nakoming van afspraken qua inhoud en tijd te borgen kan het Zorginstituut de in het Verbetersignalement benoemde actiepunten die betrekking hebben op kwaliteitsstandaarden en meetinstrumenten op de Meerjarenagenda plaatsen. Het Zorginstituut rapporteert periodiek over de voortgang aan de verantwoordelijke partijen en aan de minister van VWS.

Evaluatiefase

In de evaluatiefase kijkt het Zorginstituut samen met de betrokken partijen of de resultaten die benoemd zijn in het Verbetersignalement behaald zijn. Op basis daarvan bepalen we of er een nieuwe verbetercyclus gestart moet worden, met wellicht andere verbeterinstrumenten. In deze fase kijken we ook of alle benodigde informatie op een structurele wijze beschikbaar is.

Elementen van goede en zinnige zorg

Zowel in de screeningsfase als in de verdiepingfase voeren we een analyse van de zorg uit. We hanteren hiervoor de 'Elementen van goede en zinnige zorg'. Deze geven in hun samenhang een beeld van wat het Zorginstituut beschouwt als goede en zinnige zorg. Ze sluiten ook aan op onze kwaliteits- en pakketbeheerstaken. Het gebruikte analyseschema is als volgt:

Kenbaarheid goede zorg

Beschrijving van wat we weten over de beschikbaarheid van (inter)nationale kwaliteitsstandaarden (zoals richtlijnen), meetinstrumenten (vragenlijsten en indicatoren) en informatiestandaarden.¹¹ Wij kijken of deze vindbaar zijn in onder andere het register van het Zorginstituut. Een Registeropname geeft aan dat ze voldoen aan de procedurele criteria van het Toetsingskader¹². We streven ernaar dat alles wat vindbaar is ook op Zorginzicht.nl wordt weergegeven. Bestaat er patiënteninformatie zoals een patiëntenversie van een richtlijn of informatie over diagnose en behandeling op een website van een patiëntenvereniging, danwel op KiesBeter.nl of Thuisarts.nl? Zijn er keuzehulpen, option grids of uitkomstindicatoren die voor de patiënt relevant zijn, zoals maten voor kwaliteit van leven, PROMs¹³ en PREMs¹⁴? Op welke websites (openbare database en publieksinformatie) zijn deze te vinden? Naast de procedurele kant kijken we naar de inhoud van standaarden en richtlijnen: welke voor ons onderwerp relevante aanbevelingen worden gedaan en zijn de (aanbevelingen in) richtlijnen voldoende wetenschappelijk onderbouwd? Tot slot kijken we ook naar de aansluiting tussen eerste- en tweedelijnsrichtlijnen.

Toepassing in de praktijk

Hier kijken we aan de hand van verschillende bronnen (zoals declaratiedata, publicaties, formele en informele consultaties) hoe de uitvoering van de zorg in de praktijk plaatsvindt (waaronder de aansluiting tussen eerste en tweede lijn) en wat de experts ervan vinden.

We relateren wat we in de praktijk hebben gevonden aan de aanbevelingen in kwaliteitsstandaarden.

Uitkomsten van zorg

Wat heeft de patiënt aan de behandeling? Is er informatie over de kwaliteit van zorg en de uitkomsten van zorg en is deze vindbaar voor zorgverleners, patiënten en burgers? Zijn er bijvoorbeeld complicatieregistratie, sterftecijfers na een operatie, ervaringen van patiënten op uitkomsten of ervaringen (gemeten met PROMs en PREMs)? En waar kunnen we deze informatie vinden, bijvoorbeeld op websites als ZorginZicht.nl (openbare database), Kiesbeter.nl of Zorgkaartnederland.nl.

Effectiviteit

Is de zorg effectief? Als we de wetenschappelijke onderbouwing van de richtlijnen, (zoals beoordeeld onder element 1. Kenbaarheid goede zorg), van voldoende kwaliteit achten, hanteren we de aanbevelingen uit de richtlijnen als uitgangspunt voor goede zorg. Mochten de richtlijnen van onvoldoende kwaliteit, danwel gedateerd zijn dan kunnen we partijen er op wijzen dat actualisatie van richtlijnen gewenst is. Een formele beoordeling conform de door het Zorginstituut vastgestelde criteria inclusief een systematische review aan de hand van de GRADE-systematiek¹⁵ gebeurt indien de gesignaleerde knelpunten daar aanleiding toe geven en de aanbevelingen in de richtlijnen ontbreken of onvoldoende wetenschappelijk onderbouwd lijken te zijn. Een belangrijk onderdeel van een beoordeling van de effectiviteit zijn de uitgangsvragen, vevat in de zogenaamde PICOT: Patient – Intervention – Comparator – Outcome – Time. Voor welke groep patiënten is de zorg bedoeld en is dat de groep waarvoor onderzoek beschikbaar is? Welke behandeling of zorg wordt er geboden en is die zorg onderzocht? Met welke controlebehandeling (reguliere zorg, standaardtherapie) is die zorg vergeleken en wat voegt de aanbevolen zorg daaraan toe? En naar welke voor de patiënt relevante uitkomsten is gekeken om vast te stellen of de zorg effectief was en voor hoe lang?

11 Zorginstituut Nederland. Toetsingskader kwaliteitsstandaarden, informatiestandaarden & meetinstrumenten (versie2.0). Diemen, 2015.

12 Zorginstituut Nederland. Toetsingskader kwaliteitsstandaarden, informatiestandaarden & meetinstrumenten 2015. Diemen, 2015. (Versie 2.0)

13 PROMs: Patient Reported Outcome Measures: door de patiënt gerapporteerde uitkomstmaten van zorg zonder tussenkomst van een hulpverlener. Bron: Zorginstituut Nederland. Begrippenkader gepaste zorg en praktijkvariatie. Diemen, 2015. Rapportnr. 1504.

14 PREMs: Patient Reported Experience Measures: door de patiënt gerapporteerde beleving van de zorg zonder tussenkomst van een hulpverlener. Bron: Zorginstituut Nederland. Begrippenkader gepaste zorg en praktijkvariatie. Diemen, 2015. Rapportnr. 1504.

15 Zorginstituut Nederland. Beoordeling stand van wetenschap en praktijk. Definitief geactualiseerde versie. Diemen, 2015.

Kosteneffectiviteit¹⁶

Kosteneffectiviteit geeft aan of de (meer)kosten van een behandeling in een redelijke verhouding staan tot de gewonnen effectiviteit. We kijken of de richtlijnen iets zeggen over kosteneffectiviteit en naar (wetenschappelijke) literatuur. Waar we dat nodig achten voeren we een eigen kosteneffectiviteitsonderzoek uit.

Noodzakelijkheid¹⁷

Hierbij kijken we of de zorg behoort tot het domein van de basiszorgverzekering en of het om kosten gaat die mensen eventueel zelf kunnen betalen. Bij die afweging gaat het om twee verschillende aspecten: de ernst van de ziekte (ziektelast) en de maatschappelijke noodzaak om een behandeling ook daadwerkelijk te verzekeren. Waar de nadruk bij ziekte last ligt op de medische noodzakelijkheid, ligt deze bij 'noodzakelijk te verzekeren' op de verzekeringsnoodzaak.

Uitvoerbaarheid¹⁵

Zorg moet uitvoerbaar zijn, anders kan het niet geleverd worden. Het element uitvoerbaarheid geeft aan of voldaan is aan de randvoorwaarden en de houdbaarheid van het deel uitmaken van een interventie in het basispakket. Relevant daarbij zijn o.a. draagvlak, organisatie (van zorg, indicatie en administratie), bekostiging, jurisdictie en ethiek. Hier hoort bijvoorbeeld ook bij of er een bekostigingstitel (prestatiebeschrijving) is voor een interventie die deel zou moeten uitmaken van het basispakket.

Samenhang in de kwaliteitscirkels

Hier kijken we of er gewerkt wordt met kwaliteitscirkels die erop gericht zijn om de zorg te verbeteren, wie zich hiermee bezighouden en wat de onderlinge samenhang van de kwaliteitscirkels is.

Verschil screenings- en verdiepingsfase

De bril waarmee we naar de zorg kijken is in principe in alle fasen van de doorlichting hetzelfde, uitgaande van de hiervoor genoemde acht elementen. Wel verschillen aard en intensiteit van de systematische analyse soms in de screenings- en in de verdiepingsfase. De terminologie geeft al aan dat het bij de eerste een globale inventarisatie betreft, op aandoening (ICD-10) niveau en dat in de verdiepingsfase meer gedetailleerd naar de geselecteerde onderwerpen wordt gekeken. In die fase is ook vaker sprake van het combineren van verschillende databronnen.

Het gebruik van gegevens bij de analyse

Binnen het programma Zinnige Zorg maken we regelmatig gebruik van kwantitatieve gegevens. Zorgvuldig gebruik daarvan is vanwege de kwaliteit van de analyse, de acceptatie van de bevindingen en de bescherming van de privacy van uitdrukkelijk belang. Het Zorginstituut onderkent dit belang expliciet en neemt alle benodigde maatregelen om zorgvuldig met de beschikbare gegevens om te gaan. Hieronder lichten we kort de kern toe van de wijze waarop we met kwantitatieve gegevens omgaan.

Aan de hand van zorginhoudelijke vragen doet het Zorginstituut onderzoek naar hoe zorg uit het basispakket in de praktijk wordt toegepast.¹⁸ Hiervoor verzamelen we informatie uit vele bronnen: van gesprekken met belanghebbenden tot wetenschappelijke publicaties, van cijfers van het RIVM tot declaratiegegevens.

Voor een deel gaat het daarbij om kwantitatieve gegevens en veelal om declaratiedata zoals het DBC-informatie Systeem (DIS), Zorg Prestaties en Declaraties (ZPD) en Genees- en hulpmiddelen Informatieproject (GIP). We zorgen bij het gebruik van data voor optimale borging van veiligheid en privacy door verschillende maatregelen. Zo gebruikt het Zorginstituut gegevens op gepseudonimiseerd persoonsniveau, over meerdere jaren en vanuit verschillende, voor een specifieke vraag te combineren gegevensbronnen.

¹⁶ Zorginstituut Nederland. *Kosteneffectiviteit in de praktijk*. Diemen, 2015.

¹⁷ Zorginstituut Nederland. *Pakketbeheer in de praktijk deel 3*. Diemen, 2013. (pagina 33 e.v./43 e.v.)

¹⁸ Ook aansluitende gebieden zoals preventie, zelfzorg of andere buiten het basispakket vallende zorg kunnen aan de orde komen, vanuit het uitgangspunt dat we integraal naar het zorgtraject kijken.

We gebruiken declaratiedata om een indruk te krijgen van de praktijk van de zorg. Declaratiedata zijn een reflectie van de registratiepraktijk en niet altijd van de daadwerkelijk geleverde zorg. Desalniettemin zijn deze data wel een belangrijke, en soms zelfs enige, informatiebron en kan deze waardevolle signalen geven over de kwaliteit van de zorg. Nadere verkenning van de mogelijkheid van gebruik van andere databronnen is onderwerp van onderzoek, in samenwerking met VWS en andere partijen in de zorg.

De bescherming van de privacy staat voorop. De gebruikte persoonsgegevens zijn daarom gepseudonimiseerd en niet herleidbaar tot individuen. Desondanks worden ze wel beschouwd als bijzondere persoonsgegevens en betrachten we uiterste zorgvuldigheid ten aanzien van de analyses, met inachtneming van geldende wetgeving. De gegevens worden alleen gebruikt voor vooraf gedefinieerde onderzoeksopdrachten/analyses, worden niet beschikbaar gesteld/gebruikt voor andere doeleinden en niet verspreid. De resultaten van de analyses worden gepubliceerd op een niveau waarbij ze niet herleidbaar zijn tot het niveau van individuele personen, patiënten, verzekeraars of zorgaanbieders.

Bijlage 2 Betrokken partijen

De totstandkoming van deze systematische analyse is afgestemd met zorgprofessionals, patiënten, zorginstellingen, zorgverzekeraars en overheid. In de tabel hieronder wordt weergegeven welke partijen betrokken zijn in het proces en ook geconsulteerd worden. Naast deze partijen zijn op persoonlijke titel ook een huisarts en een arts-trombosezorg betrokken geweest bij deze systematische analyse. De Federatie van Medisch Specialisten (FMS) werd als eerste geïnformeerd over de start van het Zinnige Zorg project Bloed- en immuunziekten. Het Zorginstituut informeert de FMS en het ministerie van VWS periodiek over de voortgang.

Tabel 1 | Partijen betrokken bij de systematische analyse van het Zinnige Zorg-project bloed- en immuunziekten.

Organisaties	Startbijeenkomst 8 november 2018	Conceptrapport 15 februari 2019
Patiëntenverenigingen		
Harteraad		
Hematon		
Sarcoïdose Belangenvereniging Nederland		
Patiëntenfederatie Nederland		
Zorgprofessionals		
Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN)		
Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG)		
Nederlandse Internisten Vereniging: klinische immunologie		
Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT)		
Nederlandse Vereniging van Internisten Vasculaire Geneeskunde (NVIIG)		
Nederlandse Vereniging voor Cardiologie (NVVC)		
Nederlandse Vereniging voor Hematologie (NVvH)		
Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK)		
Nederlandse Vereniging voor Radiologie (NVvR)		
Werkgroep Immuundeficiënties (WID)		
Koepelorganisaties		
Federatie Nederlandse Trombosediensten (FNT)		
Nederlandse Federatie van Universitair Medische Centra (NFU)		
Nederlandse Vereniging van Ziekenhuizen (NVZ)		
Zorgverzekeraars		
Zorgverzekeraars Nederland (ZN)		

■ Aanwezig als deelnemer
■ Uitgenodigd maar geen afgevaardigde
■ Conceptrapport toegestuurd
■ Onverhoopt verhinderd

Bijlage 3 Data-analyse

Bij de start van de systematische analyse is een overzicht gegenereerd van het aandoeningsgebied op basis van epidemiologische gegevens. Het gaat hierbij om gegevens over de patiëntenaantallen en kosten en ziektelast van alle bloed- en immuungerelateerde aandoeningen zoals beschreven in hoofdstuk 1. In het nu volgende hoofdstuk lichten we toe welke gegevensbronnen we hiervoor gebruikt hebben.

Gebruik van data

Om een indruk te krijgen van de praktijk van de zorg gebruiken we onder meer declaratiedata uit de volgende databronnen:

- Het DBC-informatiesysteem (DIS), verstrekt via de Nederlandse Zorgautoriteit (NZa);
- Het Genees- en hulpmiddelen Informatie Project (GIP) van het Zorginstituut.

Door het combineren van de databronnen is het bijvoorbeeld mogelijk om te bepalen of een patiënt voorafgaand aan een operatieve ingreep medicamenteus behandeld is door de huisarts. Of om te zien welk type langdurige zorg patiënten ontvangen na een interventie. Ook maakt het combineren van databronnen verfijnde casemixcorrecties mogelijk.

Toelichting bij de gebruikte bronnen

DBC-informatiesysteem (DIS)

Voor het weergeven van de patiëntenaantallen is gebruik gemaakt van zorg- en behandeldata die door Nederlandse ziekenhuizen zijn aangeleverd aan het diagnose-behandelcombinatie (dbc)-informatiesysteem (DIS). De patiëntenaantallen gaan uit van het aantal verzekerden waarvoor in het betreffende jaar een dbc-zorgproduct is geopend in een van de Nederlandse ziekenhuizen. Als gevolg van de registratiesystematiek van de dbc's duurt het ongeveer drie jaar tot de registratie volledig bij de NZa aangeleverd kan worden. De DIS-data bevat ook mensen die vóórafgaand aan het kalenderjaar gediagnostiseerd werden, maar in dat kalenderjaar nog onder behandeling waren. De DIS bevat geleverde zorgproducten binnen een bepaald jaar. Hierbij geldt de startdatum van het dbc-zorgproduct als basis.

De 'omzetwaarde' is gebaseerd op landelijke prijzen en vastgesteld op basis van declaraties die door medisch-specialistische zorginstellingen zijn aangeleverd bij het DIS. Het betreft ziekenhuiskosten voor o.a. consulten, opnames, diagnostiek, operaties en intramurale medicatie. Er is een lijst van (dure) geneesmiddelen (de zogenaamde add-on geneesmiddelen) opgesteld die los van de dbc-systematiek worden bekostigd. Omdat de dbc-zorgproducten op basis van kostenhomogeniteit zijn ingestoken, worden de kosten van deze dure geneesmiddelen via een aparte route verwerkt. Ook de kosten van IC-opnames worden bekostigd vanuit de add-on-systematiek.

Genees- en hulpmiddelen informatie project (GIP)

De GIP-databank bevat informatie over het gebruik van genees- en hulpmiddelen in Nederland over een periode van vijf jaar. Het gaat over middelen die extramuraal, buiten instellingen als ziekenhuizen en verpleeghuizen, zijn verstrekt en zijn opgenomen in het basispakket Zorgverzekeringswet. De informatie is gebaseerd op de database van Zorginstituut Nederland met daarin alle declaraties van de zorgverzekeraars. De data is echter niet volledig gevuld, hetgeen de berekeningen bemoeilijkt.

Patiëntenaantallen en omzetwaarde bloed- en immuunziekten

Onderzoeksvragen

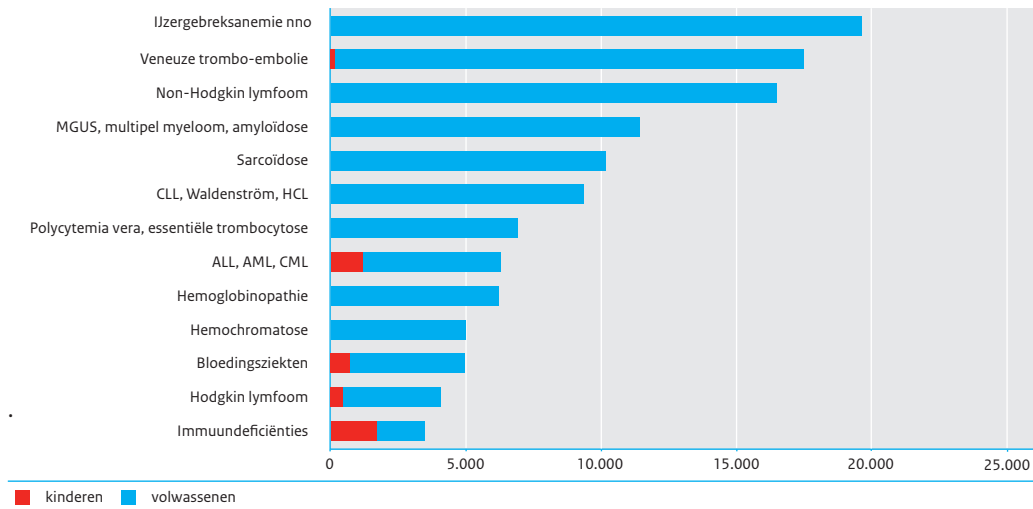
Voor het berekenen van de patiëntenaantallen en omzetwaarden hebben we declaratiedata uit DIS geanalyseerd. We stelden de volgende vragen:

1. Welke aandoeningen kwamen het meest voor in de tweede lijn in 2015, en wat waren de patiëntenaantallen in totaal (kinderen en volwassenen)?
2. Wat was de omzetwaarde van deze aandoeningen, in de tweede lijn in 2015?

Resultaten

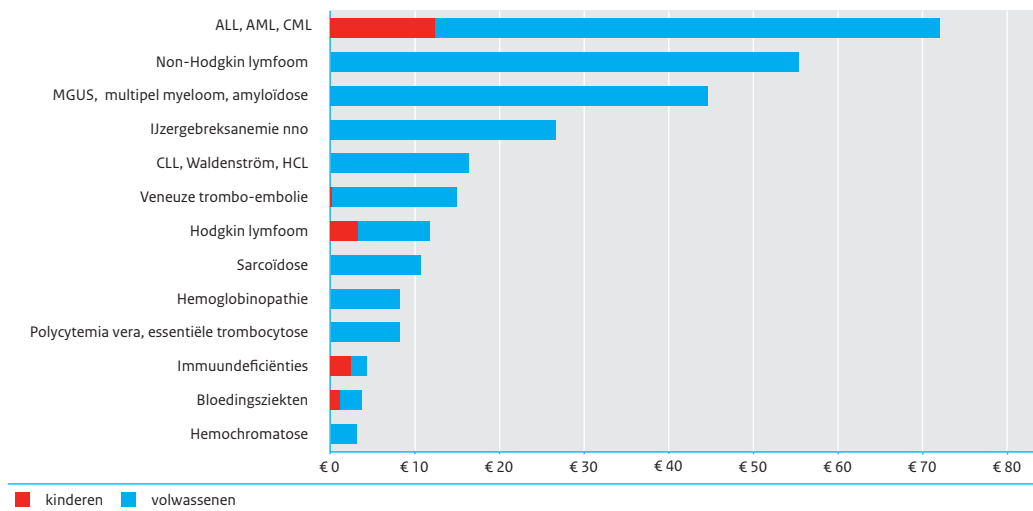
In figuur 7 staan de patiëntenaantallen weergegeven. IJzerebreksanemie staat bovenaan met 19.602 patiënten onder behandeling in de tweede lijn in 2015. Deze aandoening wordt gevolgd door respectievelijk VTE, non-Hodgkin lymfoom, multipel myeloom inclusief MGUS (*monoclonal gammopathy of undetermined significance - de voorloper van multipel myeloom*) en amyloïdose (een aandoening nauw verwant aan multipel myeloom). De immuundeficiënties vormen de kleinste groep met 3.500 patiënten. In figuur 8 staat de omzetwaarde van dezelfde 13 aandoeningen, in de tweede lijn in 2015, weergegeven. De verschillende vormen van leukemie staan bovenaan met 72 miljoen euro per jaar, gevolgd door non-Hodgkin lymfoom en multipel myeloom. IJzerebreksanemie neemt de vierde en VTE de zesde positie in.

Figuur 7 | Patiëntenaantallen per diagnosegroep in de medisch-specialistische zorg in 2015



nno: niet nader omschreven, MGUS: monoclonal gammopathy of undetermined significance, CLL: chronische lymfatische leukemie, HCL: hairy cell leukemie, ALL: acute lymfatische leukemie, AML: acute myeloïde leukemie, CML: chronische myeloïde leukemie. Bron: DIS

Figuur 8. Omzetwaarde in miljoen euro per diagnosegroep in de medisch-specialistische zorg in 2015



ALL: acute lymfatische leukemie, AML: acute myeloïde leukemie, CML: chronische myeloïde leukemie, MGUS: monoclonal gammopathy of undetermined significance, nno: niet nader omschreven, CLL: chronische lymfatische leukemie, HCL: hairy cell leukemie. Bron: DIS

Bijlage 4 Veneuze trombo-embolie

Casus

Mevrouw Sandra o Verme-Livros is 34 jaar oud. Twee jaar geleden werd zij plotseling acuut benauwd en hoestte wat bloed op. Toen ze op donderdagmiddag naar de huisarts ging moest ze bloed laten prikken. Helaas kwam de uitslag pas op vrijdag omdat ze niet voor vier uur 's middags naar het streeklaboratorium was gegaan. De huisarts was flink geschrokken van het D-dimeergehalte in het bloed en stuurde haar direct door naar de eerste hulp van het ziekenhuis. Daar bleek dat ze meerdere longembolieën in beide longen had. Vanwege de ernst van de situatie werd ze op de intensive care opgenomen. Na een week mocht ze weer naar huis.

Ze kreeg een behandeling met bloedverdunders. Die duurde zes maanden. Toen ze vroeg waarom zij nu longembolieën had gekregen dachten de artsen dat het aan de anticonceptiepil lag. Dat vond ze zelf wel bijzonder omdat ze deze al heel lang gebruikte. Haar moeder had ook wel eens iets met trombose gehad, maar ze wist niet meer precies hoe dat zat. Ze zou het haar moeder eens vragen, maar dat was lastig want die woonde nogal afgelegen in Portugal en was vaak slecht telefonisch te bereiken.

Op dit moment is Sandra 22 weken zwanger van haar eerste kindje. Via een internetforum voor aanstaande ouders leest ze dat zij mogelijk een verhoogd risico op een tweede longembolie of DVT heeft! Dit overvalt haar behoorlijk en ze besluit het na te vragen bij de huisarts. Deze geeft aan dat dit mogelijk zo is, maar weet er het fijne niet van. Zij verwijst Sandra naar de longarts in het naburige ziekenhuis. De longarts denkt wel dat er een verhoogd risico is op een tweede longembolie of trombose, maar weet niet zeker of Sandra dan nu bloedverdunders zou moeten gebruiken. Na raadplegen van de internist en de gynaecoloog besluit men om haar door te verwijzen naar het universitair medisch centrum. In het universitair medisch centrum komt ze bij een arts die gespecialiseerd is in de zorg voor mensen met een longembolie of DVT. Dit centrum maakt deel uit van een expertisecentrum voor trombose en is de spil van het regionaal antistollingscentrum. Gelukkig is Sandra nu aan het goede adres. Het blijkt dat ze een verhoogd risico heeft op veneuze trombo-embolie tijdens de zwangerschap, onder andere omdat (zoals bij navraag bleek) haar moeder een DVT heeft gehad toen ze zwanger was. Sandra krijgt het advies om antistolling te gebruiken tijdens de zwangerschap, tot zes weken na de bevalling. Tot die tijd blijft ze onder controle in het expertisecentrum.

Oorzaken van VTE

Bij ongeveer de helft van de patiënten wordt een oorzaak gevonden voor het ontstaan van het stolsel zoals vaatwandbeschadiging (bijvoorbeeld door trauma of operatie), immobiliteit (bijvoorbeeld bij langdurige bedlegerigheid of gips) of veranderde bloedsamenstelling (bijvoorbeeld bij zwangerschap of kanker).^{[33], [2]} In de andere helft van de gevallen is er geen duidelijke uitlokkende factor. Familiäre belasting^[34], genetische factoren^[35], obesitas^[36] en toenemende leeftijd verhogen het risico op VTE.^[2] Vrouwen in de vruchtbare leeftijd kunnen een verhoogd risico op VTE hebben vanwege het gebruik van hormonale anticonceptie, zwangerschap en kraambed.^[37]

Diagnostiek

De meeste mensen met klachten passend bij VTE (zie hoofdstuk 2) zullen zich tot de huisarts wenden. De huisarts ziet per jaar per normpraktijk circa tien patiënten met klachten die doen denken aan een DVT van het been en vier patiënten met vermoeden van longembolie.^[1] Om de diagnose DVT te kunnen stellen berekent de huisarts eerst de risicoscore op basis van de eerstelijns beslisregel DVT (zie ook tabel 2 op de volgende pagina). Als de risicoscore verhoogd is vraagt de huisarts een echografie van het been aan. Om de diagnose longembolie te kunnen stellen berekent de huisarts de risicoscore op basis van de eerstelijns beslisregel longembolie (zie ook tabel 3 de volgende pagina).^[38] Bij een verhoogd risico verwijst hij of zij de patiënt naar het ziekenhuis. Als de risicoscores voor DVT of longembolie lager zijn dan het afkappunt neemt de huisarts bloed af voor het bepalen van het D-dimeergehalte. Bij een niet verhoogde uitslag kunnen DVT en longembolie veilig uitgesloten worden. Bij een verhoogde D-dimeeruitslag vraagt de huisarts alsnog een echografie aan (bij DVT) of verwijst hij de patiënt door naar de longarts of internist voor een CT-scan van de borstkas (bij verdenking op longembolie). Bloedafname kan bij het lokale huisartsenlaboratorium via een prik in de elleboogplooi. Bij een aantal huis-

artspraktijken wordt bloed afgenomen via een prik in de vinger en ter plaatse op een betrouwbare wijze geanalyseerd, door middel van de point of care test (POCT).^[39]

Tabel 2 | Klinische beslisregel DVT. Bron: NHG Standaard Diepe veneuze trombose en longembolie (2017)

1. Mannelijk geslacht	1
2. Gebruik systemische oestrogenen (zoals anticonceptiepil, hormoonring/pleister) of prikpil	1
3. Aanwezigheid maligniteit	1
4. Operatie ondergaan in de laatste maand	1
5. Afwezigheid van trauma dat zwelling in kuit verklaart	1
6. Uitgezette venen van het been	1
7. Verschil maximale kuitomvang ≥ 3 cm	2

Score ≤ 3 : niet verhoogd, bepaal D-dimeer
Score ≥ 4 : verhoogd, vraag echografie van het been aan

Tabel 3 | Klinische beslisregel Longembolie. Bron: NHG Standaard Diepe veneuze trombose en longembolie (2017)

1. Klinische tekenen van trombosebeen (ten minste zwelling en pijn bij palpatie)	3
2. Longembolie waarschijnlijker dan alternatieve diagnose	3
3. Hartfrequentie > 100 /min	1,5
4. Immobilisatie (ten minste drie dagen) of operatie in vier voorafgaande weken	1,5
5. DVT of longembolie in voorgeschiedenis	1,5
6. Hemoptoë	1
7. Maligniteit (tot zes maanden na laatste behandeling, of tijdens palliatie)	1

Score ≤ 4 : niet verhoogd, bepaal D-dimeer
Score $\geq 4,5$: verhoogd, verwijst naar internist of longarts

Behandeling bij de huisarts

De behandeling van DVT en longembolie bestaat uit het innemen van bloedverdunders. In de meeste gevallen kan dat in pil- of tabletvorm, maar soms is het noodzakelijk om (tijdelijk) spuitjes met bloedverdunders te nemen. Tot 2012 bestond de behandeling voornamelijk uit VKA's. Controle van het effect werd daarbij uitgevoerd door de trombosedienst. Sinds 2012 zijn de DOACs ingevoerd.^[7] Dit zijn bloedverdunders waarbij niet gecontroleerd hoeft te worden hoe 'dun' het bloed is. Tegenwoordig krijgt de patiënt in de meeste gevallen een DOAC voorgeschreven. Volgens de NHG Standaard (2017) is de minimale behandelduur zes maanden.

Verwijzing naar het ziekenhuis

Er is reden om te verwijzen naar de tweede lijn als de patiënt 'hoogcomplex' is. Hoogcomplex houdt in: Jonger dan 18, zwanger of in het kraambed, een recidief DVT, lever-, nier- of bloedafwijkingen, kanker, obesitas of DVT in de familie.^[1] De patiënt komt dan onder behandeling van de internist. De initiële behandelduur voor een eerste, uitgelokte VTE is volgens de richtlijn Antitrombotisch beleid (2016) drie maanden. De DOACs zijn het middel van eerste keuze.^[17]

Posttrombotisch syndroom (PTS)

PTS is een verzamelnaam van klachten en symptomen die mensen kunnen ervaren na het doormaken van een diepe veneuze trombose in het been. De klachten bestaan meestal uit pijn, kramp of jeuk en verminderde veneuze afvloed, d.w.z. er kan vocht in het been blijven staan doordat de aderen, ten gevolge van de DVT, minder goed functioneren. Dit kan op de langere termijn leiden tot het zogenaamde 'open been' (veneus ulcus). Het PTS ontstaat meestal na een maand of 3 tot 6, maar kan zelfs tot 2 jaar na de DVT ontstaan. Ongeveer de helft van de mensen ontwikkelt na een DVT enige vorm van PTS. In 5 tot 10% van de mensen met PTS gaat het om een ernstige vorm van PTS. Dit kan leiden tot verminderd functioneren, blijvende invaliditeit en afgenomen kwaliteit van leven.^[3] De klachten en symptomen worden vaak verward met een nieuwe, tweede DVT in het zelfde been. Goede diagnostiek naar een recidief DVT is dan

ook noodzakelijk. Het PTS kan niet voorkomen worden. Het dragen van een elastische steunkous na het doormaken van een DVT om de kans op PTS te verkleinen is in de praktijk gemeengoed. Het dragen van een elastische steunkous wanneer PTS al aanwezig is wordt door sommige mensen als prettig ervaren en kan bijdragen aan een verbetering van de veneuze afvoer. Hiermee is de kans op het ontstaan van een open been kleiner.

Chronische postlongembolie klachten

Ook na een longembolie kunnen chronische klachten optreden. In een Nederlandse studie onder 110 patiënten rapporteerde 61% een jaar na een longembolie vermoeidheidsklachten, en 27% ervoer ook verminderd functioneren.^[4] Uit een andere Nederlandse studie (48 patiënten) bleek dat 40 maanden na de longembolie nog 56% van de patiënten kortademigheidsklachten had. Tweederde van hen rapporteerde dat deze klachten verergerd waren sinds de longembolie.^[5] Voor een klein deel van de patiënten is de kortademigheid te verklaren door CTEPH. Dit komt voor bij 0.1-10% van de longembolie-patiënten;^[6] na twee jaar is de incidentie rond de 4%.^[40] Bij CTEPH is er sprake van een vernauwing van de longslagader. Door de verhoogde druk in deze slagader is er kans op hartfalen van de rechter hartkamer. Onbehandeld is CTEPH een progressieve aandoening met mogelijk de dood tot gevolg. CTEPH is medicamenteus of chirurgisch te behandelen.^{[6], [40]} Kortademigheid, vermoeidheid en verminderd functioneren zijn moeilijker te behandelen en kunnen langere tijd blijven bestaan, onafhankelijk van de diagnose CTEPH. Deze klachten zijn mogelijk nog onderbelicht in de nazorgfase van het zorgtraject.

Elastische kous

Naast het starten met antistollingsmedicatie wordt aangeraden om het aangedane been te zwachtelen. Na ongeveer twee weken kan een elastische steunkous aangemeten worden. De continue compressie zorgt ervoor dat het vocht wat in het dikke been aanwezig is beter wordt afgevoerd. Na een jaar kan de patiënt doorgaan of stoppen met het dragen van de elastische kous. In de recentste herziening (2015) van de richtlijn veneuze trombose van het Britse National Institute for health and Care Excellence (NICE) is het advies voor het dragen van een elastische steunkous komen te vervallen.^{[41], [42]} Dit vanwege het ontbreken van een overtuigend effect op de uitkomsten PTS of recidief DVT. Recent Nederlands onderzoek laat echter zien dat directe compressietherapie met een elastische kous, korter dan twee jaar, wel degelijk effectief en kosteneffectief is, op de uitkomst PTS.^[43-45]

Opname na een longembolie

Als een longembolie wordt vastgesteld kan de patiënt tijdelijk opgenomen worden in het ziekenhuis. Dit gebeurt volgens lokale afspraken bij de internist of de longarts. Bij een levensbedreigende situatie, waarbij een groot stolsel de longslagaders grotendeels afsluit, de zogenaamde 'ruiter-embolie', wordt de patiënt opgenomen op de intensive care-afdeling. Daar krijgt hij stolsel-oplossende medicatie via een infuus. Volgens de Hestia beslisregel wordt de kans op een recidief VTE en bloeding berekend.^[46] De beslisregel bevat indicatoren zoals hemodynamische (in)stabiliteit, creatinineklaring, en bloedingsrisico. Bij een lage kans op complicaties, en indien goede ambulante behandeling en antistolling aanwezig is, kan de patiënt binnen 24 uur naar huis.^[17]

Stoppen of doorgaan

Na drie of zes maanden bespreekt de arts met de patiënt de voor- en nadelen van stoppen of doorgaan met de antistollingsmedicatie. Een verhoogde kans op spontane bloedingen moet worden afgewogen tegen een verhoogde kans op een nieuwe VTE. Volgens de richtlijnen moet dit gesprek jaarlijks herhaald worden bij continueren van de antistollingsmedicatie.

Random ziekenhuisopname

Wanneer een patiënt antistolling gebruikt in de thuissituatie en moet worden opgenomen in het ziekenhuis vanwege een operatie dient het tijdelijk stoppen of juist doorgaan van de antistollingsmedicatie overwogen te worden. Elk ziekenhuis heeft een eigen protocol 'perioperatief antistollingsbeleid' waarin staat wie wanneer met welke medicatie moet stoppen of starten. Dit is in principe een protocol dat gebaseerd is op de landelijke richtlijn.

Kinderen

Er zijn in Nederland ongeveer 500 kinderen die antistollingsmedicatie gebruiken. Het juist instellen van kinderen op vitamine K-antagonisten is complex. Jonge kinderen hebben vaak een lagere time in therapeutische range en een hogere kans op een bloeding in de eerste weken na het starten van medicatie dan adolescenten en volwassenen.^[8] Vanwege het ontbreken van onderbouwde aanbevelingen voor kinderen in de richtlijnen, zal de focus in dit Zinnige Zorg-project liggen op VTE bij volwassenen.

Nazorg

Als de patiënt stopt met antistollingstherapie krijgt hij informatie over het herkennen van een nieuwe DVT of longembolie en hoe hij in dat geval moet handelen. Ook wordt informatie gegeven over situaties waarin het risico op VTE verhoogd is. Patiënten kunnen last hebben van angst voor een nieuwe VTE.^[14] Zowel de fysieke als de mentale gevolgen van VTE, en met name het PTS, kunnen leiden tot beperkingen in activiteiten en (arbeids-)participatie.^[47] Handvatten voor het omgaan met deze late effecten worden in de richtlijn niet gegeven.

Tijdelijk verhoogd risico (primaire preventie)

Tijdens een ziekenhuisopname of na een (bijvoorbeeld heup-)operatie kunnen mensen zonder eerdere VTE tijdelijk een verhoogd risico op VTE hebben. Langdurig in bed liggen kan ook het risico op VTE verhogen. Bij mensen die geopereerd worden is er daarnaast een verhoogd risico vanwege het snijden in de bloedvaten. Bij een tijdelijk verhoogd risico op VTE krijgt iemand voor enkele dagen tot zes weken antistolling in een lage dosering.

Voorkomen van herhaling (secundaire preventie)

Patiënten die een eerste VTE hadden die gerelateerd was aan een operatie of gips om een been mogen na hun behandeling met bloedverdunners stoppen. De kans dat er bij deze groep zomaar nog een VTE optreedt in de komende jaren is <3% per jaar. Vrouwen die een eerste VTE hadden gerelateerd aan anti-conceptiegebruik mogen ook stoppen na drie maanden behandeling met bloedverdunners.^[48] Echter, na een VTE zonder oorzaak, of gerelateerd aan kanker, is er wel een verhoogd risico op een recidief: Respectievelijk 32% in 10 jaar^[49] en 26,4% in 5 jaar.^[10] Deze patiënten wordt aangeraden om door te gaan met het gebruiken van bloedverdunners zolang de voordelen opwegen tegen de nadelen, zoals bloedingen. Ook kan het zijn dat aangeraden wordt te stoppen met de bloedverdunners maar dat in bepaalde situaties geadviseerd wordt wel bloedverdunners (in lage dosering) te gebruiken. Dit zijn situaties waarbij de kans op een tweede VTE tijdelijk toch hoog is, zoals bij een lange vliegreis en rondom de zwangerschap. Uiteindelijk is de keuze voor doorgaan of stoppen met medicatie aan de patiënt, zoals beschreven in de richtlijn Antitrombotisch beleid (2016).

Uitgangsecho

Gedurende de behandeling met antistolling zal het bloedstolsel langzaam oplossen. Echter, soms blijft er toch rest-stolsel achter dat later littekenweefsel wordt. Door de beenaderen opnieuw in beeld te brengen na de behandeling kan de bloedstroom en de aanwezigheid van eventueel rest-stolsel worden vastgelegd. Wanneer iemand later weer klachten krijgt van hetzelfde been kan een nieuwe echo worden vergeleken met deze zogenaamde uitgangsecho. Op die manier kan worden vastgesteld of er sprake is van een nieuw stolsel (recidief) of oude afwijkingen.^[22] Dit leidt tot minder overbehandeling bij vermeend recidief VTE.

Kenbaarheid van goede zorg

Richtlijnen

Er is een Nederlandse richtlijn Antitrombotisch beleid uit 2016, onder auspiciën van de NIV. Deze multidisciplinaire richtlijn beschrijft de behandeling en preventie van DVT en longembolie. Er worden aanbevelingen gedaan voor specifieke subgroepen zoals orthopedische of chirurgische patiënten, kinderen, en mensen met hartklepprothesen. Daarnaast zijn er hoofdstukken over perioperatief beleid, herstarten van antistolling na staken en wat te doen bij bloedingen. Voor aanbevelingen over diagnostiek wordt verwezen naar internationale kwaliteitsstandaarden. Deze richtlijn is niet opgenomen of gepubliceerd in

het register van Zorginstituut Nederland. De vorige versie uit 2008^[50] is wel gepubliceerd in het register.¹⁹ Het NHG heeft bijgedragen aan deze richtlijn, maar heeft ook haar eigen NHG Standaard uit 2017: Diepe veneuze trombose en longembolie. Deze beschrijft zowel de diagnostiek als de behandeling en geeft aan wat de huisarts in eigen hand kan houden en wanneer hij of zij dient door te verwijzen naar de tweede lijn. De oorspronkelijke versie van de Standaard, uit 2015, is gepubliceerd in het register van het Zorginstituut Nederland.²⁰ In een aparte multidisciplinaire richtlijn Neuraxis blokkade en antistolling (2014) wordt het beleid rondom neurologische interventies en antistolling omschreven.^[51] Deze richtlijn is opgenomen in het register van Zorginstituut Nederland.²¹ Tenslotte is er een richtlijn Diepe Veneuze Ziekte uit 2014, uitgebracht onder auspiciën van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venerologie en de Nederlandse Vereniging voor Heelkunde.^[52] Deze richtlijn behandelt de chirurgische therapieën voor acute en chronische diepe veneuze ziekte, en is opgenomen in het register van Zorginstituut Nederland.²²

In 2012 verscheen de multidisciplinaire Landelijke Standaard Ketenzorg Antistolling (LSKA).^[19] In dit document werd de rol van, en afstemming tussen, betrokken zorgprofessionals in de zorg voor patiënten met VKA's uiteengezet uiteen gezet. In 2014 kwam een update van de LSKA (LSKA 2.0).^[20] Belangrijke internationale richtlijnen voor VTE zijn die van het American College of Chest Physicians^[53] uit 2016 en van het Britse NICE uit 2015.^[41]

Patiënteninformatie en keuzehulp

Er is een aanzienlijke hoeveelheid patiënteninformatie over DVT en longembolie. Onder andere Zorgkaart Nederland (van de Patiëntenfederatie Nederland), de Trombosesichting, de Harteraad, de Hartstichting, Kiesbeter (Zorginstituut Nederland) en thuisarts.nl (NHG) geven uitgebreide en betrouwbare informatie. Ook is er een keuzehulp in de vorm van een consultkaart.^[24] Deze is bedoeld voor gebruik in de spreekkamer na afloop van de initiële behandeling om de keuze voor het vervolg te vergemakkelijken. De consultkaart is opgenomen in het kwaliteitsregister van het Zorginstituut.

Uitkomsten van zorg

Sterftecijfers en complicatieregistratie

Het Centraal Bureau voor de Statistiek heeft sterftecijfers over longembolie vastgesteld voor de jaren 1996 tot 2017.^[11] De registratie van antistolling-gerelateerde complicaties, waaronder ernstige bloedingen, vindt plaats in de ziekenhuizen maar niet op regionaal of landelijk niveau.

Patiënt-gerapporteerde uitkomsten

Op de website van ICHOM is geen standaard set van PROMs aanwezig. Ook in Nederland zijn geen VTE-gerelateerde PROMs bekend.

Kwaliteitsindicatoren

De Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd (IGJ) heeft in de Basisset Medisch-Specialistische Zorg 2019 kwaliteitsindicatoren opgenomen ten aanzien van tromboseprofylaxe na Traumatologische en Orthopedische chirurgie.^[54] Ook is er op www.zorginzicht.nl van het Zorginstituut een indicatorenset veneuze ziekten vastgelegd.^[55] Hierin staan kwaliteitsindicatoren over onder andere het volume en behandelaanbod, informatie aan de patiënt en aan de huisarts, uitkomstmetingen en kwaliteitsborging. Ziekenhuizen zijn wettelijk verplicht deze gegevens jaarlijks aan te leveren. Door de wetenschappelijke verenigingen is geen indicatorenset vastgesteld.

19 Zorginzicht: Diagnostiek, preventie en behandeling van veneuze trombo-embolie

20 Zorginzicht: Diepe veneuze trombose en longembolie

21 Zorginzicht: Neuraxis blokkade

22 Zorginzicht: Diepe veneuze ziekte

Bijlage 5 Niet-geselecteerde aandoeningen

Sarcoïdose

Ziektebeeld

Sarcoïdose is een zeldzame multisysteemziekte van onduidelijke oorzaak. Door spontane, ongeregeerde ontstekingen in verschillende soorten weefsel in het lichaam ontstaan zogenaamde granulomen. In 80-90% van de patiënten komen deze granulomen in de longen voor. Daarnaast kunnen ze voorkomen in de ogen, de huid, het hart, de hersenen of andere organen. Algemene klachten zijn onder andere ernstige vermoeidheid en spierpijn. Ook zijn er specifieke klachten afhankelijk van de betrokken organen, zoals kortademigheid, slechtziendheid, gewrichtsklachten of huiduitslag.^[56] Als de symptomen meer dan vijf jaar aanhouden spreken we van chronische sarcoïdose.^[57] Minder dan vijf procent van de patiënten overlijdt aan sarcoïdose, voornamelijk aan progressieve longfibrose of hartfalen.^[58]

Patiëntenaantallen en kosten

Het precieze aantal mensen met sarcoïdose in Nederland is niet bekend. In 2015 waren er ruim 10.000 patiënten onder behandeling voor sarcoïdose in een van de Nederlandse ziekenhuizen. De kosten voor de medisch specialistische zorg bedroegen ongeveer 10,6 miljoen euro. (Bron: DIS)

Zorgtraject

Sarcoïdose wordt vaak laat ontdekt, na een diagnostisch traject met bloed- en urinetesten, beeldvorming, analyse van immuuncellen uit longspoelingen (broncho-alveolaire lavages) en longweefselbiopten. Bij meer dan de helft van de patiënten gaat de ziekte spontaan in remissie binnen twee tot drie jaar. De beslissing om te behandelen hangt af van de lokalisatie, activiteit en ernst van de aandoening.^[57] De behandeling start met lokale of systemische corticosteroïden. Bij onvoldoende effect of bijwerkingen kan een 'steroid-sparend' geneesmiddel zoals methotrexaat worden ingezet. De laatste optie is behandeling met antilichamen die tumor-necrosefactor alfa (TNF- α) remmen, zoals adalimumab.

Kenbaarheid van goede zorg

Het statement van de *American Thoracic Society (ATS)*/*European Respiratory Society (ERS)*/*World Association of Sarcoidosis and other Granulomatous Disorders (WASOG)* uit 1999 wordt in Nederland als richtsnoer gebruikt.^[59] Vanuit de NVALT is er een 'position paper' over behandeling van sarcoïdose met biologicals, uit 2012. Voor de huisarts is door de patiëntenvereniging een brochure gemaakt over het ziektebeeld sarcoïdose. Deze wordt sinds 2017 aangeboden door de patiënt zelf, na de diagnose sarcoïdose. Momenteel is een Europese richtlijn in ontwikkeling onder auspiciën van de European Respiratory Society.

Multipel myeloom

Ziektebeeld

Multipel myeloom is een kwaadaardige aandoening van plasmacellen in het beenmerg. Deze myeloomcellen verdringen de normale cellen in het beenmerg, bevorderen de botafbraak en remmen de botaanmaak. Daardoor kunnen wervels inzakken en botten "spontaan" breken. Ook ontstaat er een hoog calciumgehalte in het bloed dat kan leiden tot uitdroging en nierschade. Nierschade kan ook ontstaan doordat de kwaadaardige plasmacellen een groot eiwit (het zogenaamde M-proteïne) of kleinere eiwitten (de zogenaamde vrije lichte ketens) maken. Daarnaast kunnen ze ook andere organen beschadigen. De belangrijkste symptomen van multipel myeloom zijn botpijn, botafbraak, nierfunctieverlies en bloedarmoede. De gemiddelde leeftijd bij diagnose ligt rond de 70 jaar, terwijl ruim een derde van de patiënten ouder is dan 75 jaar.^[60] In 2011 was de 5-jaarsoverleving 67%.^[61]

Patiëntenaantallen en kosten

Jaarlijks wordt de ziekte multipel myeloom vastgesteld bij ongeveer 750 mensen in Nederland, waarbij de incidentie bij mannen hoger ligt dan bij vrouwen.^[61] In 2015 waren ruim 11.000 met multipel myeloom, MGUS en/of amyloïdose (een nauw verwante aandoening) onder behandeling in de tweede lijn, en dat kostte, exclusief dure geneesmiddelen, 45 miljoen euro. (Bron: DIS)

Zorgtraject

Multipel myeloom kan met bloedonderzoek (meten van het M-proteïne of lichte ketens) en met beeldvormend onderzoek (foto's van de beenmerg-bevattende botten) worden vastgesteld. Cytogenetisch onderzoek kan helpen bij het bepalen van de behandeling en de prognose. De behandeling (tot 70 jaar) bestaat uit inductie (chemo)therapie, autologe stamceltransplantatie en onderhoudsbehandeling. Bij progressie kan allogene stamceltransplantatie worden overwogen.^[62] Stamceltransplantatie leidt in een derde van de gevallen tot complete remissie.

Kenbaarheid van goede zorg

In 2018 heeft de HOVON een richtlijn multipel myeloom uitgebracht. De richtlijn wordt frequent geüpdatet. Voor de huisarts is er geen richtlijn, met name omdat de huisarts niet primair verantwoordelijk is voor de diagnostiek en behandeling van multipel myeloom.

Non-Hodgkin lymfoom

Ziektebeeld

Non-Hodgkin lymfomen ontstaan uit een woekering van afweercellen in de lymfeklieren. De lymfomen kunnen ontstaan uit B-lymfocyten, T-lymfocyten of natural killer cellen. Ze kunnen langzaam groeiend of meer agressief zijn. Er zijn zo'n 50 soorten non-Hodgkin lymfomen, waarvan het diffuus grootcellig B-cel lymfoom (DLBCL) en het folliculair lymfoom de meest voorkomende zijn. Symptomen van de ziekte die het meest voorkomen zijn gezwollen lymfeklieren, gewichtsverlies, gebrek aan eetlust, koorts en nachtelijk zweten. Het is een ziekte die met name oudere volwassenen treft en iets vaker voorkomt bij mannen.^[63]

Patiëntenaantallen en kosten

Het non-Hodgkin lymfoom wordt in Nederland ongeveer 3.000 keer per jaar gediagnosticeerd. In 2015 waren er 16.500 mensen onder behandeling in de tweede lijn. De kosten bedroegen, exclusief add-on geneesmiddelen, ruim 55 miljoen euro. (Bron: DIS)

Zorgtraject

De diagnose non-Hodgkin lymfoom wordt gesteld op basis van lichamelijk onderzoek, een lymfeklierbiopt en eventueel flowcytometrie en cytogenetica. Voor stadiëring (stadium I: beste uitkomst; stadium II-IV: slechtste uitkomst) zijn een beenmergbiopt en PET-scan nodig. Meestal bestaat de behandeling uit een combinatie van chemotherapie en immunotherapie.^[30] Van de patiënten met DLBCL stadium II tot en met IV die werden behandeld met de standaardtherapie behaalden in 2014 90% partiële remissie.^[29]

Kenbaarheid van goede zorg

De HOVON heeft richtlijnen voor de diagnostiek en behandeling van het folliculair lymfoom (2017), mantelcellilymfoom (2016), diffuus grootcellig B-cel lymfoom (2018), en morbus Waldenström (2012) gepubliceerd op haar website.

Immuundeficiënties

Ziektebeeld

Primaire immuundeficiënties komen voort uit een defect in een gen dat codeert voor cellen of eiwitten die onderdeel uitmaken van het afweersysteem. Er zijn meer dan 200 genetische afwijkingen bekend die immuundeficiënties kunnen veroorzaken. Veel voorkomende immuundeficiënties zijn de selectieve immuunglobuline A (IgA-) deficiëntie en het common variable immunodeficiency syndrome (CVID).^[64] Immuundeficiënties kunnen leiden tot verminderde afweer tegen infecties met bacteriën of virussen, en daardoor frequent ziek zijn. Immuundeficiënties zijn geassocieerd met een verhoogde kans op het optreden van een auto-immuunziekte (bijvoorbeeld bij IgA-deficiëntie) en de ontwikkeling van een kwaadaardige aandoening van het maagdarmsstelsel of van bloedcellen uit het beenmerg (bijvoorbeeld bij CVID).^[65] De meest ernstige immuundeficiëntie is het severe combined immunodeficiency syndrome (SCID). Bij SCID werken meerdere onderdelen van het immuunsysteem niet goed. Kinderen met deze ziekte zijn extreem vatbaar voor infecties en vertonen failure to thrive.^[66] Naast primaire bestaan er ook secundaire

immuundeficiënties, veroorzaakt door chemo- of radiotherapie, behandeling met immuunsuppressiva, of infectie met hiv.^[67]

Patiëntenaantallen en kosten

De primaire immuundeficiënties is een groep van aandoeningen, onderverdeeld in zes diagnosecodes in DIS (zie tabel 4 hieronder). In 2015 waren er ruim 3.500 mensen onder behandeling voor een primaire immuundeficiëntie (Bron: DIS). De diagnostiek en behandeling van immuundeficiënties, exclusief kosten van stamceltransplantaties, bedroegen in 2015 4,4 miljoen euro.

Tabel 4 | Patiëntenaantallen en kosten voor kinderen en volwassenen met primaire immuundeficiënties in 2015

Diagnose-omschrijving	Aantallen		Euro's	
	Kinderen	Volwassenen	Kinderen	Volwassenen
Agranulocytose (primair)		97		96.329
IgA- en/of IgG-subklasse deficiëntie	335		238.185	
Immuundeficiëntie waarvoor immuunglobuline iv.-indicatie	162		152.465	
Immuundeficiënties (overige)	756		1.680.667	
Overige immunologische aandoeningen	452		421.946	
Primaire immuundeficiëntie nno		1.704		1.778.647
Totaal	1.705	1.801	2.493.263	1.874.976

Zorgtraject

Patiënten met primaire immuundeficiënties worden doorgaans gediagnosticeerd en initieel behandeld in een universitair medisch centrum. Met bloedtesten en genetische testen kan de aanwezigheid van een immuundeficiëntie worden vastgesteld. Welke behandeling wordt gegeven hangt af van het type en de ernst van de aandoening. Behandeling met intraveneuze of subcutane injecties met immuunglobulinen kan worden gegeven om het immuunsysteem te versterken. Bij ernstige immuundeficiënties kan allogene stamceltransplantatie een behandeloptie zijn. Bij mildere immuundeficiënties kan antibiotica-profylaxe tegen infecties met bacteriën worden gegeven.^[63]

Kenbaarheid van goede zorg

Er zijn geen officiële nationale richtlijnen voor de behandeling van de groep, of de afzonderlijke, primaire immuundeficiënties. Voor de huisarts is er een brochure IgA-deficiëntie.

Ijzerebreksanemie

Ziektebeeld

Ijzerebreksanemie is een veel voorkomende vorm van bloedarmoede. De belangrijkste oorzaak bij vrouwen in de fertile leeftijd is bloedverlies als gevolg van menstruatie. Daarnaast wordt ijzerebreksanemie vaak veroorzaakt door een verminderde inname of een verstoorde opname van ijzer in het maagdarmlkanaal. Soms is er sprake van kortdurende bloedarmoede na een operatie of trauma. Op latere leeftijd kan ijzerebreksanemie ook voorkomen als gevolg van chronisch bloedverlies in het maagdarmlkanaal of als gevolg van een onderliggende aandoening, zoals kanker. Vermoeidheid, duizeligheid en hoofdpijn zijn veelvoorkomende symptomen.

Patiëntenaantallen en kosten

Het totaal aantal mensen met ijzerebreksanemie is niet bekend. In 2015 kregen ruim 280.000 patiënten ijzertabletten voorgeschreven, meestal door de huisarts. Er waren 19.600 patiënten onder behandeling in de tweede lijn. Een deel van deze mensen had ijzerebreksanemie als gevolg van een andere aandoening. In 2015 is er 27 miljoen euro gedeclareerd in de tweede lijn voor de behandeling van ijzerebreksanemie. (Bron: DIS)

Zorgtraject

Ijzerebreksanemie is vast te stellen door middel van een bloedtest. De behandeling bestaat meestal uit ijzertabletten.^[68] In ernstige gevallen kan bloedtransfusie worden overwogen.^[69] Vaak is ijzerebreksanemie het gevolg van een onderliggende aandoening zoals kanker. Dan wordt primair de onderliggende aandoening behandeld.

Kenbaarheid van goede zorg

Er is een richtlijn 'Anemie door aangeboren stoornissen in de ijzerstofwisseling' van de Nederlandse Vereniging voor Klinische Chemie en Laboratoriumgeneeskunde (2012). Ook is er een NHG Standaard Anemie (2014).

Bijlage 6 Verklarende woordenlijst

ALL	Acute lymfatische leukemie
AML	Acute myeloïde leukemie
CAR-T	Chimere Antigen Receptor T-cellen/lymfocyten
CTEPH	Chronische trombo-embolische pulmonale hypertensie
CLL	Chronische lymfatische leukemie
CML	Chronische myeloïde leukemie
CT	Computertomografie
CVID	Common Variable Immunodeficiency Syndrome
DALY	Disability adjusted life years
DIS	DBC-informatie systeem
DLBCL	Diffuus grootcellig B-cellymfoom
DOAC	Directe Orale Anticoagulantia
DVT	Diepe Veneuze Trombose
FISH	Fluorescentie In Situ Hybridisatie
GIP	Genees- en hulpmiddelen informatie project
HCL	Hairy cell leukemie
HIV	Humaan Immunodeficiëntievirus
HOVON	Hemato-Oncologie voor Volwassenen Nederland
IgA	Immuunglobuline A
Ivlg	Intraveneuze Immuunglobulinen
LSKA	Landelijke Standaard Ketenzorg Antistolling
MGUS	Monoclonal gammopathy of undetermined significance
NHG	Nederlands Huisartsen Genootschap
NHL	Non-Hodgkin lymfoom
NICE	National Institute for Health and Care Excellence
PET	Positron emissie tomografie
POCT	Point of Care Test
PREM	Patient Reported Experience Measure
PROM	Patient Reported Outcome Measure
PTS	Posttrombotisch syndroom
SCID	Severe Combined Immunodeficiency
VKA	Vitamine K-antagonist
VTE	Veneuze trombo-embolie
WAO	Wet op de Arbeidsongeschiktheidsverzekering

Bijlage 7 Literatuur

1. NHG. NHG-Standaard Diepe veneuze trombose en longembolie (tweede partële herziening). Huisarts Wet 2017; 60: 260.
2. Stone J, Hangge P, Albadawi H, et al. Deep vein thrombosis: pathogenesis, diagnosis, and medical management. *Cardiovasc Diagn Ther* 2017; 7: S276-S84.
3. Rabinovich A and Kahn SR. The postthrombotic syndrome: current evidence and future challenges. *J Thromb Haemost* 2017; 15: 230-41.
4. Mäkelburg ABU, Nossent GD, Hoendermis ES, et al. Chapter 4: High prevalence of late symptoms after pulmonary embolism despite normal echocardiography and pulmonary function tests. In: *Clinical Challenges in Venous Thromboembolism*. Groningen: Rijksuniversiteit Groningen, 2014. p 47-64. [proefschrift].
5. Klok FA, Van Kralingen KW and Huisman MV. Langdurig aanhoudende kortademigheid na een acute longembolie. *Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde* 2009; 153: 1367-70.
6. Lang IM and Madani M. Update on chronic thromboembolic pulmonary hypertension. *Circulation* 2014; 130: 508-18.
7. Werkgroep NOACs van de wetenschappelijke verenigingen en Orde van Medisch Specialisten (2012). Leidraad begeleidt introductie nieuwe orale antistollingsmiddelen.
8. Maagdenberg H. Precisie antistolling met vitamine K-antagonisten bij kinderen. Utrecht: Universiteit Utrecht, 2018. [proefschrift].
9. Sandbrink MWC and Kolbach DN. Diep veneuze trombose en de bedrijfsarts. *Tijdschrift voor Bedrijfs- en Verzekeringsgeneeskunde* 2004; 12: 116-20.
10. Arshad N, Bjori E, Hindberg K, et al. Recurrence and mortality after first venous thromboembolism in a large population-based cohort. *J Thromb Haemost* 2017; 15: 295-303.
11. CBS. (2018). Statline. Overledenen; doodsoorzaak, leeftijd, geslacht.
12. Erasmus MC, NIVEL, Radboud UMC, PHARMO (2017). Eindrapport: Vervolgonderzoek Medicatieveiligheid.
13. Kahn SR, Shbaklo H, Lamping DL, et al. Determinants of health-related quality of life during the 2 years following deep vein thrombosis. *J Thromb Haemost* 2008; 6: 1105-12.
14. Hojen AA, Sorensen EE, Dreyer PS, et al. Long-term mental wellbeing of adolescents and young adults diagnosed with venous thromboembolism: results from a multistage mixed methods study. *J Thromb Haemost* 2017; 15: 2333-43.
15. Feehan M, Walsh M, Van Duker H, et al. Prevalence and correlates of bleeding and emotional harms in a national US sample of patients with venous thromboembolism: A cross-sectional structural equation model. *Thromb Res* 2018; 172: 181-7.
16. Kingma AEC, van Stel HF, Oudega R, et al. Multi-faceted implementation strategy to increase use of a clinical guideline for the diagnosis of deep venous thrombosis in primary care. *Fam Pract* 2017; 34: 446-51.
17. NIV (2016). Richtlijn Antitrombotisch Beleid. Utrecht: NIV.
18. Inspectie voor de Gezondheidszorg (2010). Keten trombosezorg niet sluitend. Den Haag.
19. Landelijke Stuurgroep Keten Antistollingsbehandeling (2012). Landelijke Standaard Keten zorg Antistolling. Utrecht, CBO.
20. Landelijke Stuurgroep Keten Antistollingsbehandeling (2014). Landelijke Standaard Keten zorg Antistolling voor eerste- en tweedelijnszorg. Versie 2. Utrecht, KIMS.
21. NIVEL (2016). Verdiepingsstudie implementatie Landelijke Standaard Keten zorg Antistolling (LSKA) 2.0: Twee best practice-regio's nader in beeld. Utrecht, NIVEL.
22. Hamadah A, Alwasaidi T, LeGal, G, et al. Baseline imaging after therapy for unprovoked venous thromboembolism: a randomized controlled comparison of baseline imaging for diagnosis of suspected recurrence. *J Thromb Haemost* 2011; 9: 2406-10.
23. Lim W, LeGal G, Bates SM, et al. American Society of Hematology 2018 guidelines for management of venous thromboembolism: diagnosis of venous thromboembolism. *Blood Adv* 2018; 2: 3226-56.
24. NIV en Hart&Vaatgroep (2016). Consultkaart Trombose of Longembolie.
25. NIVEL (2017). Antistollingszorg in Nederlandse ziekenhuizen: evaluatie van tromboseprofylaxe en perioperatief antistollingsbeleid in vergelijking met geldende richtlijnen.

26. FMS NVZ, NFU, V&VN, Patientenfederatie Nederland (2018). Tijd voor verbinding. De volgende stap voor patiëntveiligheid in ziekenhuizen.
27. Korf-van Vliet CH, Brink M, Cornelissen JJ, et al. Regiorapportages: wat, hoe en waarom? Nederlands Tijdschrift voor Hematologie 2018; 15: 229-32.
28. HOVON (2018). Studies NHL (Non Hodgkin Lymphoma). <http://www.hovon.nl/studies/studies-per-ziektebeeld/nhl.html> (Geraadpleegd 08-09-2018)
29. IKNL (2017). Het diffuus grootcellig B-cellymfoom (DLBCL) in Nederland, 2014. Utrecht, IKNL.
30. Erasmus MC. Vademecum Hematologie. Non-Hodgkin lymfomen (NHL). <https://www.vademecum-hematologie.nl/artikelen/hemato-oncologie/non-hodgkin-lymfomen-nhl/> (Geraadpleegd 16-10-2018)
31. Dulmen v. S, Heus P, Kool T, et al. (2019). Doen of laten in de gezondheidszorg. Een onderzoek naar de mogelijkheden van het terugdringen van niet-gepaste zorg. Nijmegen, IQ healthcare.
32. NZa (2018). Open data van de Nederlandse Zorgautoriteit. <https://www.opendisdata.nl/> (Geraadpleegd 15-10-2018)
33. Esmon C. Basic Mechanisms and Pathogenesis of Venous Thrombosis. Blood Rev 2009; 23: 225-9.
34. Bezemer ID, van der Meer FJ, Eikenboom JC, et al. The value of family history as a risk indicator for venous thrombosis. Arch Intern Med 2009; 169: 610-5.
35. Mahmoodi BK, Cushman M, Anne Naess I, et al. Association of Traditional Cardiovascular Risk Factors With Venous Thromboembolism: An Individual Participant Data Meta-Analysis of Prospective Studies. Circulation 2017; 135: 7-16.
36. Braekkan SK, Siegerink B, Lijfering WM, et al. Role of obesity in the etiology of deep vein thrombosis and pulmonary embolism: current epidemiological insights. Semin Thromb Hemost 2013; 39: 533-40.
37. Speed V, Roberts LN, Patel JP, et al. Venous thromboembolism and women's health. Br J Haematol 2018; 183: 346-63.
38. Wells PS, Anderson DR, Roger M, et al. Excluding pulmonary embolism at the bedside without diagnostic imaging: management of patients with suspected pulmonary embolism presenting to the emergency department by using a simple clinical model and d-dimer. Annals of Internal Medicine 2001; 135: 98-107.
39. Geersing GJ, Janssen KJ, Oudega R, et al. Excluding venous thromboembolism using point of care D-dimer tests in outpatients: a diagnostic meta-analysis. BMJ 2009; 339: b2990.
40. Ruigrok D, Symersky P, Elbers PWG, et al. Chronic thromboembolic pulmonary hypertension: recognition, diagnosis and treatment. Ned Tijdschr Geneesk 2017; 161: D1597.
41. NICE (2012). Venous thromboembolic diseases: diagnosis, management and thrombophilia testing. <https://www.nice.org.uk/guidance/cg144> (geraadpleegd 23-07-2018)
42. NICE (2015). Addendum to Clinical Guideline 144, Venous thromboembolic diseases in adults: diagnosis, management and thrombophilia testing. Addendum to Clinical Guideline 144.
43. Amin EE, Ten Cate-Hoek AJ, Bouman AC, et al. Individually shortened duration versus standard duration of elastic compression therapy for prevention of post-thrombotic syndrome: a cost-effectiveness analysis. Lancet Haematol 2018; 5: e512-e9.
44. Ten Cate-Hoek AJ, Amin EE, Bouman AC, et al. Individualised versus standard duration of elastic compression therapy for prevention of post-thrombotic syndrome (IDEAL DVT): a multicentre, randomised, single-blind, allocation-concealed, non-inferiority trial. Lancet Haematol 2018; 5: 25-33.
45. Amin EE, Bistervels IM, Meijer K, et al. Reduced incidence of vein occlusion and postthrombotic syndrome after immediate compression for deep vein thrombosis. Blood 2018; 132: 2298-304.
46. Zondag W, Mos IC, Creemers-Schild D, et al. Hestia Study Investigators. Outpatient treatment in patients with acute pulmonary embolism: the Hestia Study. J Thromb Haemost. 2011; 8: 1500-7.
47. Chuang LH, van Hout B, Cohen AT, et al. Deep-vein thrombosis in Europe - Burden of illness in relationship to healthcare resource utilization and return to work. Thromb Res 2018; 170: 165-74.
48. Eischer L, Eichinger S, Kyrle PA. The risk of recurrence in women with venous thromboembolism while using estrogens: a prospective cohort study. J Thromb Haemost 2014; 12: 635-40.
49. Kyrle PA, Kammer M, Eischer L, et al. The long-term recurrence risk of patients with unprovoked venous thromboembolism: an observational cohort study. J Thromb Haemost 2016; 14: 2402-9.

50. CBO (2008). Richtlijn Diagnostiek, preventie en behandeling van veneuze trombo-embolie en secundaire preventie van arteriële trombose. Utrecht, CBO.
51. NVvA (2014). Richtlijn Neuraxisblokkade en Antistolling.
52. NVDV, NVvH (2014). Richtlijn Diepe veneuze ziekte.
53. American College of Chest Physicians. Antithrombotic Therapy for VTE Disease. Chest Journal 2016; 149: 315-25.
54. Inspectie Gezondheidszorg en Jeugd (2018). Basisset Medisch Specialistische Zorg 2019. Utrecht, IGJ.
55. Hart&Vaatgroep, FMS, NFU, NVDV, NVvH, NVVZ, Patientenfederatie Nederland, ZN, ZKN (2017). Indicatorenset Veneuze Ziekten.
56. Drent M. Sarcoidose: een grillige aandoening. Ned Tijdschr Dermatol Venereol 2012; 22: 514-21.
57. Wijsenbeek MS and Culver DA. Treatment of Sarcoidosis. Clin Chest Med 2015; 36: 751-67.
58. UpToDate (17-05-2018). Patient education: Sarcoidosis (Beyond the basics). <http://www.uptodate.com> (geraadpleegd 1-10-2018)
59. Costabel U, Hunninghake GW. ATS/ERS/WASOG Statement on sarcoidosis. Eur Respir J. 1999 Oct;14(4):735-7.
60. Hematologie Nederland (2017). Multipel Myeloom. <https://www.hematologienederland.nl/multipel-myeloom>. (geraadpleegd 28-09-2018)
61. IKNL (2018). Multipel myeloom in Nederland, 2014 en 2015. Landelijk rapport Hemato-oncologieregister van de Nederlandse Kankerregistratie. Utrecht, IKNL.
62. HOVON (2018). Richtlijn Multipel Myeloom.
63. Nederlandse Vereniging voor Hematologie (2016). Non-Hodgkin Lymfomen. <https://www.hematologienederland.nl/non-hodgkin-lymfomen>. (geraadpleegd 1-10-2018).
64. Bonilla FA, Khan DA, Ballas ZK, et al. Practice parameter for the diagnosis and management of primary immunodeficiency. J Allergy Clin Immunol 2015; 136: 1186-205 e1-78.
65. Agarwal S and Cunningham-Rundles C. Gastrointestinal Manifestations and Complications of Primary Immunodeficiency Disorders. Immunol Allergy Clin North Am 2019; 39: 81-94.
66. Heimall J and Cowan MJ. Long term outcomes of severe combined immunodeficiency: therapy implications. Expert Rev Clin Immunol 2017; 13: 1029-40.
67. Chinen J and Shearer WT. Secondary immunodeficiencies, including HIV infection. J Allergy Clin Immunol 2010; 125: S195-203.
68. NHG. NHG Standaard Anemie (Eerste herziening). Huisarts en Wetenschap 2014; 57: 528.
69. Erasmus MC. Vademecum Hematologie. Transfusie-indicaties bij acute anemie <https://www.vademecumhematologie.nl/artikelen/transfusiebeleid/indicaties/transfusie-indicaties-bij-acute-anemie/>. (geraadpleegd 2-12-2018)

Colofon

Dit is een uitgave van

Zorginstituut Nederland
Postbus 320
1110 AH Diemen

Afdeling

Zorg II

Contact

Programmasecretariaat Zinnige Zorg
E-mail: zinnigezorg@zinl.nl

Volgnummer: 2019015719