

Onderwerp:	<b>Hulpmiddelen voor airstacken</b>
Samenvatting:	Het CVZ heeft het standpunt ingenomen dat hulpmiddelen voor airstacken voldoen aan het wettelijk criterium 'stand van de wetenschap en praktijk' en dat het gaat om zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden. Dit betekent dat deze hulpmiddelen een te verzekeren prestatie zijn op grond van de Zvw en dat financiering ervan dient plaats te vinden via de DBC-systematiek..
Soort uitspraak:	SpZ = standpunt Zvw
Datum:	25 november 2010
Uitgebracht aan:	VWS
Zorgvorm:	Medisch-specialistische zorg

Onderstaand de volledige tekst.

<b>Standpunt</b>	<b>Hulpmiddelen voor Airstacken</b>
	Op 25 november 2010 uitgebracht aan de minister van Volksgezondheid, Welzijn en Sport
<b>Uitgave</b>	College voor zorgverzekeringen Postbus 320 1110 AH Diemen Fax (020) 797 85 00 E-mail info@cvz.nl Internet www.cvz.nl
<b>Volgnummer</b>	2010049232
<b>Afdeling</b>	ZORG-ZA
<b>Auteur</b>	De heer J.C. de Wit
<b>Doorkiesnummer</b>	Tel. (020) 797 85 55

## Inhoud:

*pag.*

	Samenvatting	
1	1. Inleiding	
1	1.a. Aanleiding	
1	1.b. Achtergrond van airstacken	
2	1.c. Leeswijzer	
3	2. Wet- en regelgeving	
3	2.a. Algemeen	
3	2.b. Zorgverzekeringswet (Zvw)	
3	2.c. Besluit zorgverzekering (Bzv)	
3	2.d. Regeling zorgverzekering (Rzv)	
6	3. Beoordelingswijze stand van de wetenschap en praktijk	
6	3.a. Methode	
6	3.b. Vraagstelling en relevante uitkomstmaten	
7	3.c. Zoekstrategie	
8	4. Resultaten	
8	4.a. Resultaten literatuursearch	
8	4.b. Effectiviteit van airstacken	
9	4.c. Richtlijnen en standpunt	
9	4.c.1. Algemeen	
9	4.c.2. Richtlijnen	
10	4.c.3. Standpunt	
11	5. Bespreking en beoordeling stand van de wetenschap en praktijk	
11	5.a. Bespreking stand van de wetenschap en praktijk	
13	5.b. Beoordeling stand van de wetenschap en praktijk	
14	6. Financiële gevolgen en uitvoeringsconsequenties	
14	6.a. Financiële gevolgen	
14	6.a.1. Aantal gebruikers	
14	6.a.2. Kosten per gebruiker en totale kosten op jaarbasis	
14	6.b. Bekostiging	
15	6.c. Polisvoorwaarden	
15	6.d. Risicoverevening	
16	7. Vaststelling standpunt	

### ***Bijlage(n)***

1. Achtergrondrapportage beoordeling stand van de wetenschap en praktijk hulpmiddelen voor de ademhaling: airstacken

## Samenvatting

<b><i>Hulpmiddelen voor airstacken</i></b>	Het CVZ heeft beoordeeld of hulpmiddelen voor airstacken voldoen aan het wettelijk criterium 'stand van de wetenschap en praktijk' en of het zorg betreft zoals medisch-specialisten die plegen te bieden of 'hulpmiddelenzorg'.
<b><i>Effectieve hoest</i></b>	Het CVZ concludeert dat airstacken, gevolgd door manuele hoestondersteuning, bij patiënten met zwakte van de ademhalingsspieren als gevolg van een neuromusculaire aandoening en met een voldoende bulbaire functie, een dusdanig positief effect geeft op de peak cough flow dat hiermee een effectieve hoest bereikt wordt (hoest peak flow van ten minste 160L/min). Een effectieve hoest vermindert de kans op onderste luchtweginfecties en verbetert daarmee de kwaliteit van leven.
<b><i>Stand van de wetenschap en praktijk</i></b>	Het CVZ is van oordeel dat airstacken voor bovengenoemde patiëntengroep voldoet aan het wettelijk criterium stand van de wetenschap en praktijk.
<b><i>Medisch-specialistische zorg</i></b>	Omdat het bij airstacken gaat om middelen die in de thuis-situatie worden gebruikt en waarbij een achterwachtfunctie of spoedeisende zorg vanuit het ziekenhuis nodig kan zijn, betreft het toepassen van airstacken zorg zoals medisch-specialisten plegen te bieden en geen hulpmiddelenzorg. Financiering van airstacken dient daarom plaats te vinden via de DBC-systematiek.

## 1. Inleiding

<b>Verzoek VSN</b>	<b>1.a. Aanleiding</b> De Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) heeft het CVZ verzocht materialen voor airstacken aan te merken als een te verzekeren prestatie binnen de hulpmiddelenparagraaf van de Zorgverzekeringswet (Zvw).
<b>Verminderde hoestkracht</b>	<b>1.b. Achtergrond van airstacken</b> Airstacken is bedoeld voor mensen met verminderde hoestkracht als gevolg van een neuromusculaire aandoening. Spierzwakte als gevolg van een neuromusculaire aandoening heeft verschillende consequenties voor de longen.
<b>Gevolgen verminderde hoestkracht</b>	Verminderde hoestkracht ten gevolge van spierzwakte geeft ophoping van bronchiaal secret, sputumretentie, en ook kan aspiratie niet adequaat bestreden worden. Deze kunnen verminderde doorgankelijkheid van de luchtwegen en secundaire luchtweginfecties (pneumonie) tot gevolg hebben, met een voor deze patiëntengroep levensbedreigende situatie en noodzaak tot ingrijpende interventies zoals mechanische beademing en tracheotomie.
<b>Standaardbehandeling</b>	In de gevonden literatuur wordt geen standaardbehandeling beschreven. In beschikbare richtlijnen is geen informatie over (standaard)behandelingen met betrekking tot het hoesten bij neuromusculaire aandoeningen gevonden. Op websites voor ouders van kinderen met Duchenne spierdystrofie worden in de <i>European Duchenne Parent Meeting Richtlijnen voor de optimale zorg voor Duchenne patiënten</i> profylactische ademhalingsoefeningen, manuele hoestondersteuning, en bekloppen en trillen van de borst genoemd. Voor 'geassisteerd hoesten' wordt verwezen naar speciaal opgeleide fysiotherapeuten, die een 'in een noodgeval levensreddende' techniek aan ouders en verzorgers kunnen demonstreren. Wat deze techniek inhoudt wordt uit de gegeven informatie niet duidelijk. De expiratiefase van de hoest kan worden ondersteund door middel van manuele hoestondersteuning, ook manuele compressie genoemd. Verder worden verschillende technieken gebruikt voor het mobiliseren van slijm zoals tapotage en huffen. Deze hebben op het hoesten zelf weinig effect.
<b>Lucht stapelen</b>	Airstacken is een techniek waarbij lucht via een masker of mondstuk in de luchtwegen wordt geblazen bij een actieve eigen inademing. Dit wordt enkele malen herhaald zonder uit te ademen, waardoor er extra lucht gestapeld wordt ('airstacken'= lucht stapelen), tot de maximale inblazing (maximale insufflatie capaciteit, MIC). Airstacken valt onder de Long Volume Recruiterende Technieken (lungvolume recruiting techniques) en is van deze technieken de meest eenvoudige,

waardoor de patiënt in staat is deze techniek thuis uit te voeren. Een andere methode is de hoestmachine, die vanwege de benodigde begeleiding en controle onder medisch-specialistische supervisie intramuraal wordt gebruikt.

***Beoogde doelen***

Door middel van airstacken wordt het aan de hoest voorafgaande geïnhalerde volume vergroot. Hierdoor wordt beoogd de hoestkracht te verbeteren en luchtweginfecties te verminderen. Eveneens beoogde doelen van airstacken zijn het bereiken van maximale longinsufflatie en dus verbeteren van de ventilatie, voorkómen van slijmophoping in de luchtwegen, voorkómen van micro-atelectase, verbeteren van de compliance van de longen, het verbeteren van de beweeglijkheid c.q. vermindering van verstijving van de borstkas en ademhalingsmusculatuur, en op termijn mogelijk uitstel van tracheotomie.

***Hulpmiddelen***

De voor airstacken benodigde hulpmiddelen zijn een handbeademingsballon en een mondstuk met verbindingsslang of mond- of neusmasker.

In de literatuur wordt daarnaast vermeld dat gebruik gemaakt kan worden van een volumegestuurd beademingssysteem bij patiënten die niet-invasief beademd worden.

***Prevalentie***

In Nederland hebben circa 100.000 mensen een neuromusculaire aandoening, gedurende een beperkte periode of gedurende hun hele leven. Volgens de informatie van de VSN betreft de doelgroep voor airstacken 1000 à 2000 personen. Volgens informatie van de centra voor thuisbeademing is het aantal patiënten naar schatting eerder 500 à 1000 en bedraagt het aantal patiënten dat geïndiceerd is voor airstacken en dat deze interventie kan toepassen 150 patiënten per jaar.

***1.c. Leeswijzer***

Na deze inleiding gaat het CVZ in hoofdstuk twee in op de van toepassing zijnde wet- en regelgeving. In hoofdstuk drie besteedt het CVZ aandacht aan de EBM-methode volgens welke het CVZ de stand van de wetenschap en praktijk beoordeelt. De resultaten van deze beoordelingsmethode beschrijft het CVZ in hoofdstuk vier en in hoofdstuk vijf bespreekt het CVZ deze resultaten en komt tot een conclusie. De (financiële) uitvoeringsconsequenties van dit standpunt zijn verwoord in hoofdstuk zes en in hoofdstuk zeven stelt het CVZ het standpunt vast.

## 2. Wet- en regelgeving

<b>Medisch- specialis- tische zorg en hulpmiddelen</b>	<b>2.a. Algemeen</b> Omdat in dit standpunt zowel de te verzekeren prestatie ‘zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden’ als ‘hulpmiddelenzorg’ aan de orde komen, schetst het CVZ hierna beide te verzekeren prestaties zoals deze gelden in het jaar 2010. Deze te verzekeren prestaties blijven, voor zover relevant voor dit standpunt, in het jaar 2011 ongewijzigd.
<b>Te verzekeren risico</b>	<b>2.b. Zorgverzekeringwet (Zvw)</b> Artikel 10, onder a en d, bepalen respectievelijk dat het krachtens de zorgverzekering te verzekeren risico de behoefte aan geneeskundige zorg en hulpmiddelenzorg inhoudt.  Artikel 11, derde lid, bepaalt dat bij algemene maatregel van bestuur de inhoud en omvang van de te verzekeren prestaties nader kunnen worden geregeld. Deze algemene maatregel van bestuur is het Besluit zorgverzekering.
<b>Stand van de wetenschap en praktijk</b>	<b>2.c. Besluit zorgverzekering (Bzv)</b> In artikel 2.1, tweede lid, van het Bzv is bepaald dat de inhoud en omvang van de vormen van zorg of diensten mede worden bepaald door de stand van de wetenschap en praktijk en, bij het ontbreken van een zodanige maatstaf, door hetgeen in het betrokken vakgebied geldt als verantwoorde en adequate zorg.
<b>Redelijkerwijs aangewezen</b>	In artikel 2.1, derde lid van het Bzv is bepaald dat een verzekerde op een vorm van zorg of een dienst slechts recht heeft voor zover hij daarop naar inhoud en omvang redelijkerwijs is aangewezen.
<b>Geneeskundige zorg</b>	Geneeskundige zorg is één van de te verzekeren prestaties ingevolge de Zvw. Die zorg omvat onder meer zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden (artikel 2.4, eerste lid, Bzv).
<b>Hulpmiddelenzorg</b>	In artikel 2.9, eerste lid, Bzv is bepaald dat hulpmiddelenzorg de bij ministeriële regeling aangewezen, functionerende hulpmiddelen en verbandmiddelen omvat. In het tweede lid is verder bepaald dat de kosten van normaal gebruik van hulpmiddelen voor rekening van de verzekerde komen, tenzij bij ministeriële regeling anders is bepaald.
<b>Huidige regelgeving</b>	<b>2.d. Regeling zorgverzekering (Rzv)</b> Artikel 2.6, onderdeel b: uitwendige hulpmiddelen voor het ademhalingsstelsel als omschreven in artikel 2.9. De te verzekeren prestatie omvat: 1. Hulpmiddelen als bedoeld in artikel 2.6, onderdeel b,

omvatten uitwendige hulpmiddelen voor het geheel of gedeeltelijk opheffen van de gevolgen van stoornissen in de functie van het ademhalingsstelsel, met inbegrip van stoffen die met behulp van deze hulpmiddelen worden toegediend, te weten:

- a. zuurstof
  - b. stoffen die gecertificeerd zijn als medisch hulpmiddel in de zin op de Wet op de medische hulpmiddelen.
2. De zorg, bedoeld in het eerste lid, omvat ingeval van zuurstofapparatuur tevens vergoeding van stroomkosten.
3. De zorg, bedoeld in het eerste lid, omvat niet:
- a. apparatuur voor chronische ademhalingsondersteuning;
  - b. apparatuur die uitsluitend wordt ingezet ter vermindering van snurken.

#### **Toelichting op artikel 2.6, onderdeel b:**

Artikel 2.9, eerste lid

Onder deze omschrijving vallen onder meer zuurstofapparatuur, vernevelaars, voorzetkamers, apparatuur voor positieve uitademingsdruk, slijmuitzuigapparatuur, tracheacanules, CPAP/BiPAP-apparatuur en mandibulaire repositie apparatuur (MRA) en stomabeschermers voor gelaryngectomeerden.

Medicinale zuurstof is sinds enkele jaren registratieplichtig in de zin van de Geneesmiddelenwet. Omdat zuurstof van oudsher is ingedeeld bij de te verzekeren prestatie hulpmiddelenzorg, is deze stof hier expliciet genoemd als te verzekeren prestatie. Andere stoffen die met de apparatuur worden toegediend kunnen eveneens onder de omschrijving vallen, voor zover het gaat om stoffen die als medisch hulpmiddel zijn gecertificeerd.

Voor alle toe te dienen stoffen die onder deze te verzekeren prestatie vallen, geldt dat het moet gaan om een behandeling conform de stand van de wetenschap en praktijk

CPAP/BiPAP-apparatuur en MRA's dienen ter behandeling van het Obstructief Slaap Apnoe Syndroom (OSAS). Bij CPAP/BiPAP-apparatuur gaat het om apparatuur die voor een continue positieve luchtstroom zorgt tijdens de slaap. De apparatuur voorkomt dat de bovenste luchtweg 'dichtvalt'. De patiënt ademt zelfstandig.

Bij stomabeschermers voor gelaryngectomeerden gaat het om stomafilters, douchebeschermers of camouflagebeffen voor mensen met een kunstmatige luchtwegingang (tracheostoma). Een goede stomabescherming is belangrijk voor de longfunctie en de algemene lichamelijke conditie. Zonder stomabescherming krijgen deze mensen meer last van slijmvorming en

hoestprikkels. De hier bedoelde stomabeschermers vallen daarmee onder de hulpmiddelen voor het ademhalingsstelsel, dan wel onder noodzakelijke toebehoren (toelichting wijzigingsbesluit per 1 januari 2011).

Hulpmiddelen die langdurig in de thuissituatie worden toegepast onder verantwoordelijkheid van de medisch-specialist, waarbij een 24-uurs achterwacht of spoedeisende zorg vanuit het ziekenhuis of centrum voor thuisbeademing nodig kan zijn, vallen onder de geneeskundige zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden. Voorbeelden hiervan zijn apparatuur voor chronische adem-halingsondersteuning en verschillende monitoren, zoals de saturatiemeter. Monitoren vallen niet onder de omschrijving omdat deze middelen niet leiden tot het geheel of gedeeltelijk opheffen van de gevolgen van stoornissen in de functie van het ademhalingsstelsel. Indien plaatsing of vervanging van de tracheacanules in het ziekenhuis of op de polikliniek plaatsvindt, is er eveneens sprake van geneeskundige zorg zoals medisch specialisten die plegen te bieden. In geval van vervanging van een tracheacanule in de thuissituatie is sprake van een te verzekeren prestatie in het kader van de hulpmiddelenzorg. Hulpmiddelen die onder de te verzekeren prestatie 'geneeskundige zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden' vallen, dienen te worden bekostigd als onderdeel van die prestatie en geldt de DBC-tarifering.

Toebehoren vallen onder de te verzekeren prestaties indien deze toebehoren noodzakelijk zijn voor het laten functioneren van deze hulpmiddelen. Voorbeelden van toebehoren zijn mondstukken en aangezichtsmaskers. Bij slijmuitzuig-apparatuur gaat het bijvoorbeeld om de uitzuigcanule, patiëntenslang, vacuümslang met filter, slangenset, uitzuigpot en reinigingsmiddel.

*Artikel 2.9, derde lid, onderdeel a*

Omdat apparatuur voor chronische ademhalingsondersteuning onder de te verzekeren prestatie 'geneeskundige zorg' valt, is deze apparatuur uitgesloten van de te verzekeren prestatie hulpmiddelenzorg. Het gaat daarbij om nachtelijke mechanische ademhalingsondersteuning (chronische intermitterende beademing) of om ademhalingsondersteuning die dag en nacht gegeven moet worden (chronische continue mechanische ademhalingsondersteuning). Het betreft apparatuur die de actieve ademhaling van de patiënt overneemt.

*Artikel 2.9, derde lid, onderdeel b*

Apparatuur die alleen wordt ingezet voor het verminderen van snurken, valt niet onder de te verzekeren prestatie. Dit betekent dat behandeling met het MRA alleen mogelijk is bij aangetoonde OSAS.



### 3. Beoordelingswijze stand van de wetenschap en praktijk

#### 3.a. Methode

##### **Evidence based medicine**

Om vast te stellen of zorg voldoet aan het criterium stand van de wetenschap en praktijk volgt het CVZ de principes van evidence based medicine (EBM) zoals vastgelegd in het rapport 'Beoordeling stand van de wetenschap en praktijk' (CVZ 2007, publicatienummer 254). Bepalend voor deze keuze is dat EBM de beide elementen die in het criterium zijn opgenomen, wetenschap én praktijk, die samen één geïntegreerde wetenschappelijke maatstaf vormen, combineert. Naast internationale literatuur wordt er dus ook rekening gehouden met de gepubliceerde expertopinie.

De EBM-methode richt zich op 'het zorgvuldig, expliciet en oordeelkundig gebruik van het huidige beste bewijsmateriaal'. Evidence based wil niet zeggen dat er voor alle geneeskundige interventies sprake moet zijn van harde bewijzen of harde eindpunten, maar wel dat de beschikbare evidence systematisch is geselecteerd en op gestructureerde wijze is gewogen en gebruikt. Kern van de methode is dat aan de medisch-wetenschappelijke informatie die is geselecteerd een niveau van bewijskracht wordt toegekend (het toekennen van "levels of evidence"), waardoor een hiërarchie in evidence ontstaat. Kardinaal uitgangspunt bij EBM is verder dat sterke evidence in principe zwakkere evidence verdringt. Het CVZ volgt bij zijn beoordeling de stappen die de EBM-methode kent. Belangrijke stappen zijn het gestructureerd zoeken naar, en het beoordelen en classificeren van medisch-wetenschappelijke literatuur. Hierbij geldt als uitgangspunt dat er voor een positief standpunt over de effectiviteit van een interventie medisch-wetenschappelijke gegevens met een zo hoog mogelijke bewijskracht voorhanden moeten zijn. Van dit vereiste kan beargumenteerd worden afgeweken.

#### 3.b. Vraagstelling en relevante uitkomstmaten

##### **Vraagstelling**

Vraagstelling voor het uitgevoerde literatuuronderzoek was: voldoet airstacken aan het wettelijk criterium van de stand van de wetenschap en praktijk.

##### **Relevante uitkomstmaten**

Relevante uitkomstmaten waren: afname van morbiditeit en mortaliteit en een verbetering van de kwaliteit van leven. Concrete uitkomstmaten hierbij waren: het voorkómen van onderste luchtweginfecties c.q. vermindering van het aantal en de duur van onderste luchtweginfecties, vermindering van het aantal ziekenhuisopnames en de opnameduur ten gevolge van luchtweginfecties, het uitstellen van chronische beademing en tracheotomie en een verbetering van de kwaliteit van leven.

Uit de literatuur blijkt dat de klinische uitkomstmaten 'aantal ziekenhuisopnamen' en 'opnameduur' zijn onderzocht in studies waarvan airstacken onderdeel was van een protocol

(bestaande uit monitoring, airstacken en indien nodig ook andere interventies). Gepubliceerde onderzoeken naar alléén airstacken met bovenstaande uitkomstmaten en naar de kwaliteit van leven zijn niet gevonden. In de studies naar alléén airstacken zijn hoestkracht (peak cough flow) en maximale insufflatie capaciteit onderzocht.

Voor de wel onderzochte klinische parameters wordt in deze beoordeling de volgende klinische uitkomstmaat relevant geacht:

- verbetering van de hoestkracht tot effectieve hoest. Hiervan is sprake als de peak cough flow door de interventie verbetert naar ten minste 160L/min.

Verbetering van de hoestkracht tot effectieve hoest wordt in dit geval relevant geacht omdat er een rechtstreeks verband is tussen ineffectieve hoest, in geval van mucusretentie en aspiratie, en onderste luchtweginfecties, die bij deze specifieke patiëntengroep kunnen leiden tot ernstige morbiditeit en tot mortaliteit.

### **3.c. Zoekstrategie**

#### **Zoektermen**

Het CVZ heeft een literatuursearch verricht met de zoektermen "air stacking" OR (GPB AND breath\*) OR "glossopharyngeal breathing" OR Cough\* AND (manual\* assist\*). De exacte zoekstrategie is weergegeven in de medische achtergrond-rapportage (bijlage). De literatuursearch is doorgevoerd in Medline, EMBASE en de Cochrane Librabry.

#### **Standpunten en richtlijnen**

Daarnaast heeft het CVZ websites van verschillende organisatie gescreend op uitgebrachte standpunten en richtlijnen voor hoestondersteuning bij neuromusculaire aandoeningen.

#### **In- en exclusie-criteria**

In- en exclusie van de gevonden literatuur gebeurde op basis van abstracts. Indien artikelen niet op basis van de abstract konden worden geëxcludeerd zijn de gehele artikelen bekeken.

De volgende inclusiecriteria zijn gebruikt bij de selectie van artikelen:

- patiënten met hoestzwakte ten gevolge van een neuromusculaire aandoening;
- hoestondersteuning door middel van airstacken, bestaande uit insufflatie met beademingsballon.

Exclusiecriteria waren:

- invasieve beademing;
- studies specifiek naar mechanische hoestondersteuning (mechanische insufflator / exsufflator, hoestmachine).

## 4. Resultaten

### 4.a. Resultaten literatuursearch

**Gevonden studies** Op basis van de hiervoor genoemde zoektermen werden geen RCT's gevonden. Wel zijn één clinical trial, 11 (niet systematische) reviews en 17 'overige studies'.

**Niet-geselecteerde studies**

De clinical trial betrof een onderzoek naar mechanische insufflatie in combinatie met manuele hoestondersteuning (Trebba 2005) en is voor de beoordeling van airstacken niet van toepassing.

De 11 reviews werdenna lezing (en nagaan van de gebruikte referenties) buiten beschouwing gelaten omdat het geen systematische reviews betrof. Uit de referenties kwamen geen andere, voor deze beoordeling relevante, onderzoeken naar voren.

-Van de 17 'overige studies' viel één artikel af omdat het een niet-systematische review betrof (Gauld 2009); in drie studies betrof het onderzoek naar mechanische hoestondersteuning gecombineerd met beademing (Servera 2005, Bach 2002, Gomez-Merino 2002); één studie betrof onderzoek naar voorspellende factoren bij ALS (Bach 1995); één studie bleek een onderdeel te zijn van een meer uitgebreide (wel geselecteerde) studie (Bach en Smith 1993); en in één studie werd een andere interventie onderzocht (electrostimulatie van de buikspieren, Jaeger 1993).

**Geselecteerde studies, standpunten en richtlijnen**

De tien geselecteerde studies, inclusief omschrijving, resultaten en commentaar, zijn weergegeven in tabel 1 van de (medische) achtergrondrapportage (bijlage).

### 4.b. Effectiviteit van airstacken

**Effectievere hoest**

Bij patiënten met een neuromusculaire aandoening heeft airstacken positief effect op de hoest, in maat uitgedrukt als peak cough flow (in de literatuur ook: cough peak flow en peak cough expiratory flow). Door airstacken wordt een effectievere hoest bewerkstelligd. Het effect van airstacken wordt versterkt wanneer de hoest ondersteund wordt door manuele druk op het abdomen (manuele hoestondersteuning). Deze bevindingen zijn consistent.

**Geen complicaties**

Er werden geen complicaties gemeld. Wel waren in de gevonden studies patiënten met intrinsieke longziekten, naast een neuromusculaire aandoening, van de desbetreffende onderzoeken uitgesloten.

In de case serie van Bach (2007) was er een follow-up van 7 tot 169 maanden bij 47 patiënten die rapporteerden minstens 2 maal per dag airstacken toe te passen. Bij 31 van deze patiënten bleek naast de geassisteerde cough peak flow ook de maximale insufflatie capaciteit te zijn toegenomen,

ondanks een bij de progressie van Duchenne spierdystrofie behorende afnemende vitale capaciteit. In de studies waarin het effect van airstacken sec werd onderzocht, beperkt het gemeten effect zich tot de hoestkracht. Hoewel uit enkele van deze onderzoeken blijkt dat de betrokken patiënten meerdere jaren poliklinisch gevolgd werden, is in geen van deze studies weergegeven welk effect airstacken heeft op de klinische uitkomstmaten, zoals luchtweginfecties en ziekenhuis-opnames.

#### **Ziekenhuis-opnames**

Het aantal ziekenhuisopnames en de opnameduur ten gevolge van respiratoire insufficiëntie (als gevolg van een luchtweginfectie) werden wel onderzocht in 2 retrospectieve studies. In beide studies bleek dat het toepassen van een protocol, waarvan airstacken deel uit maakt, het aantal ziekenhuis-opnames en opnameduur per patiënt significant verlaagde ten opzichte van de interventies ten tijde van vóór toepassing van het protocol.

Bach (2008), Kang (2000) en Westermann (2006) geven aan dat toename van beweeglijkheid van de borstkas en longcompliance relevante factoren zijn in de behandeling en preventie van respiratoire problemen bij patiënten met een neuromusculaire aandoening. Het (lange termijn) effect van airstacken op toename van beweeglijkheid van de borstkas en longcompliance en het effect hiervan op morbiditeit en mortaliteit werd echter in geen van de gevonden studies gemeten.

### **4.c. Richtlijnen en standpunt**

#### **4.c.1. Algemeen**

De gevonden richtlijnen en het standpunt zijn weergegeven in respectievelijk bijlage 3 en 2 van de (medische) achtergrond-rapportage (bijlage). Hierna volgt een beknopte samenvatting.

#### **4.c.2. Richtlijnen**

#### **Nederland**

Op de websites van het CBO, Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg, het Koninklijk Nederlands Genootschap Fysiotherapie (KNFG) en de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) werden geen van toepassing zijnde richtlijnen gevonden.

Airstacken wordt wel genoemd in de *Behandelrichtlijn scoliose bij neuromusculaire aandoeningen* (VSCA, CBO, 2007), in de op praktijkervaring van de werkgroepleden gebaseerde aanbeveling 3.13, 'om patiënten met een ernstig restrictief gestoorde longfunctie te trainen op technieken, zoals airstacking, die de patiënten kunnen ondersteunen bij hun sputumevacuatie'. Deze behandelrichtlijn betreft pre-operatieve patiënten met een neuromusculaire aandoening.

<b>Buitenland</b> <b>ATS</b>	De American Thoracic Society (ATS) beveelt aan om aan patiënten met Duchenne spierdystrofie strategieën aan te leren om de luchtweg clearance te verbeteren en om hen te leren hoe deze in een vroeg stadium en agressief toe te passen. Met betrekking tot airstacken refereert de ATS alleen aan het artikel van Kang (Chest, 2000) en stelt dat verhoging van de maximale insufflatiecapaciteit in theorie zal helpen bij ge-assisteerde hoest door het volume van de uitgestoten lucht te verhogen.
<b>ACCP</b>	De American College of Chest Physicians (ACCP) publiceerde in 2006 de <i>evidence-based clinical practice guideline</i> 'Cough Management'. De ACCP beveelt aan bij patiënten met expiratoire spierzwakte manuele hoestondersteuning te overwegen om de incidentie van respiratoire complicaties te verlagen. De <i>levels of evidence</i> hierbij zijn laag.
<b>IRRD</b>	Een gedetailleerd protocol over airstacken is beschreven op de website van het Canadese Institute for Rehabilitation Research and Development (IRRD, The Rehabilitation Centre, Ottawa)
<b>Aetna</b>	<p data-bbox="526 965 1295 994"><i>4.c.3. Standpunt</i></p> <p data-bbox="526 1010 1295 1173">Op de website van de Amerikaanse verzekeraar Aetna werd een standpunt gevonden over <i>airway clearance devices</i>. Het betreft een standpunt over de mechanische in- exsufflator (hoestmachine) en is daarmee niet van toepassing op deze beoordeling.</p> <p data-bbox="526 1182 1295 1346">Wel stelt Aetna op basis van literatuuronderzoek dat het door airstacking of door glossopharyngeal breathing doen toenemen van het geïnhalerde volume, voorafgaand aan de hoest, de expiratoire hoest flows met 80 % verhoogt bij patiënten met een neuromusculaire aandoening.</p>

## 5. Bespreking en beoordeling stand van de wetenschap en praktijk

### ***5.a. Bespreking stand van de wetenschap en praktijk***

#### ***Effectievere hoest***

Uit de gepubliceerde studies komt consistent naar voren dat airstacken positief effect heeft op de peak cough flow bij patiënten met zwakte van de ademhalingspijpen als gevolg van een neuromusculaire aandoening en met een voldoende bulbaire functie. Dit vooral wanneer de hoest gevolgd wordt door manuele hoestondersteuning in de expiratoire fase. Door deze interventie wordt een effectieve hoest bewerkstelligd (peak cough flow van ten minste 160L/min).

Er zijn twee studies waarin airstacken deel uitmaakt van een protocol met daarin ook andere interventies. Toepassing van dit protocol bleek het aantal ziekenhuisopnames en opname-duur per patiënt significant te verminderen ten opzichte van de interventies welke in de tijd vóór het protocol werden toegepast.

In één studie naar het effect van airstacken op de hoestkracht werd bij follow-up gevonden dat tweederde van de patiënten bleek naast de peak cough flow ook de maximale insufflatie capaciteit toegenomen te zijn ondanks een bij de progressie van de neuromusculaire aandoening behorende afnemende vitale capaciteit.

Uit een ander studie, beschreven door Dohna-Schwake et al (2006), bleek een correlatie te zijn tussen het aantal longinfecties, het aantal dagen dat behandeling met antibiotica nodig was, en de inspiratoire vitale capaciteit en peak cough flow. Bij de 22 patiënten voor wie één of meerdere ziekenhuisopnames nodig waren als gevolg van de longinfecties bleken de inspiratoire vitale capaciteit en de peak cough flow significant lager te zijn dan bij de groep voor wie geen ziekenhuisopname nodig was.

#### ***Lagere evidence***

In het literatuuronderzoek werden geen studies met hoge bewijslast (A1- of A2-niveau) gevonden. In situaties waarin geen studies van dat niveau gepubliceerd zijn, betreft het CVZ in zijn beoordeling evidence van lagere orde (onderzoeken van niveau B, C en D). Evidence based medicine is niet beperkt tot gerandomiseerde trials, meta-analyses of systematische reviews; een positieve beslissing kan ook op basis van lagere evidence worden genomen. Er gelden in dat geval wel een aantal voorwaarden/kanttekeningen:

- de desbetreffende studies en bronnen moeten qua uitkomst consistent en actueel zijn;
- nagegaan moet worden waarom er geen evidence van hoger niveau beschikbaar is;

- er dienen plausibele, zwaarwegende argumenten te zijn waarom geen bewijskracht van het hoogste niveau bestaat.

Uit de reacties op inhoudelijke consultatie blijkt dat (gerandomiseerde) gecontroleerde onderzoeken niet haalbaar zijn, omdat:

- patiënten, bij wie de hoestkracht door airstacken waarschijnlijk zal verbeteren, niet in een RCT geïnccludeerd willen worden als zij in de controlegroep terechtkomen;
- het aantal patiënten in Nederland te laag is om goed vergelijkend onderzoek op te zetten, en een multicenter trial is niet (goed) uitvoerbaar door verschillen in organisatie en werkwijze tussen de verschillende Europese landen.

Aantonen dat airstacken als (enige) interventie de relevante uitkomstmaten beïnvloedt, is bovendien lastig omdat airstacken in de praktijk in combinatie wordt toegepast met andere interventies (zoals intermitterende of chronische beademing en adequate verzorging), en dat deze, tezamen met een juiste timing van diagnostiek en behandeling, de prognose bepalen.

Uit de reacties op de inhoudelijke consultatie (zie hierna) blijkt ook dat er bij de verschillende beroepsgroepen consensus bestaat over de toepassing van airstacken bij de genoemde patiëntengroep.

Op grond van het bovenstaande is het CVZ van oordeel dat voor het aantonen van de effectiviteit van airstacken met een lagere bewijslast genoeg kan worden genomen.

### ***Inhoudelijke consultatie***

Het conceptrapport is voor inhoudelijke consultatie voorgelegd aan de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care (NVIC), de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT), de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA) en het Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (KNGF), en via de NVIC aan de medische staven van de CTB's.

De reactie namens de medische staven van de CTB's, is bijgevoegd in bijlage 4 van de (medische) achtergrondrapportage. Deze reactie is tevens namens de NVIC, de NVALT en de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA). Deze reactie is in de (medische) achtergrondrapportage verwerkt.

Aanvullend is door de VRA het op 30 november 2009 in The Lancet Neurology, als 'early online publication' gepubliceerde artikel van K. Bushby, R. Finkel et al "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy" toegezonden. De relevante onderdelen uit deze standaard zijn opgenomen bij de richtlijnen in bijlage 3 van de (medische) achtergrondrapportage.

### **5.b. Beoordeling stand van de wetenschap en praktijk**

<b>Effectievere hoest</b>	Uit de gepubliceerde studies naar airstacken komt naar voren dat airstacken bij patiënten met zwakte van de ademhalings-spieren ten gevolge van een neuromusculaire aandoening en met een voldoende bulbair functie, een positief effect geeft op de peak cough flow. Dit vooral wanneer de hoest gevolgd wordt door manuele hoestondersteuning in de expiratoire fase. Met het toepassen van airstacken wordt een effectieve hoest bewerkstelligd (peak cough flow van ten minste 160L/min). Deze bevindingen zijn consistent.
<b>Voldoet aan stand van de wetenschap en praktijk</b>	Het CVZ is van oordeel dat airstacken voor bovengenoemde patiëntengroep voldoet aan het wettelijk criterium stand van de wetenschap en praktijk. In paragraaf 5.a. is uiteengezet om welke redenen het CVZ bij deze beoordeling genoegen neemt met een lager niveau van evidence.
<b>Medisch-specialistische zorg</b>	Omdat het bij airstacken gaat om middelen die in de thuis-situatie worden gebruikt en waarbij een achterwacht-functie of spoedeisende zorg vanuit het ziekenhuis nodig kan zijn, betreft het toepassen van airstacken zorg zoals medisch-specialisten plegen te bieden en geen hulpmiddelenzorg (zie rapport 'Afbakening hulpmiddelenzorg en geneeskundige zorg, zoals medisch-specialisten die plegen te bieden – uitgave CVZ 2009, publicatienummer 280).
<b>DBC-systematiek</b>	Financiering van airstacken dient daarom plaatst te vinden via de DBC-systematiek.
<b>Uitvoeringsconsequenties</b>	In het volgende hoofdstuk brengt het CVZ de financiële gevolgen van dit standpunt in beeld en besteedt het aandacht aan de uitvoeringsconsequenties



## 6. Financiële gevolgen en uitvoeringsconsequenties

### 6.a. Financiële gevolgen

#### 6.a.1. Aantal gebruikers

##### **Aantal patiënten**

In Nederland hebben ongeveer 100.000 mensen een neuro-musculaire aandoening, gedurende een beperkte periode of gedurende hun hele leven.

##### **Doelgroep**

De VSN heeft aangegeven dat de groep mensen die potentieel baat heeft bij airstacken bestaat uit 1.000-2.000 personen. Door de bij de inhoudelijke consultatie betrokken partijen (NVIC, NVALT, KNGF en CTB's) is het aantal mensen dat baat heeft bij airstacken geschat op 500-1.000. Partijen tekenen daarbij aan dat het hanteren van criteria voor hoestkracht, vitale capaciteit en frequentie van voorkómen van bovenste luchtweginfectie als gevolg heeft dat een aantal mensen met een neuro-musculaire aandoening niet voor airstacken in aanmerking komt. Bovendien zijn niet alle patiënten die voor airstacken zijn geïndiceerd, bereid en gemotiveerd om deze interventie toe te passen. Partijen schatten op basis van praktijkervaring het aantal mensen dat op jaarbasis daadwerkelijk voor airstacken in aanmerking komt en daar gebruik van zou maken daarom op 150 per jaar. Het CVZ is van oordeel deze schatting de werkelijkheid het dichtst benadert en neemt daarom dit patiëntenaantal als uitgangspunt voor de kostenberekening.

#### 6.a.2. Kosten per gebruiker en totale kosten op jaarbasis

##### **Kosten per gebruiker**

De middelen die nodig zijn voor het airstacken kosten ongeveer € 300 en hebben een gebruiksduur van minimaal drie jaar. Voordat men kan airstacken is een instructie (veelal enkele contacten) nodig. De kosten van deze instructie vallen onder de reguliere behandeling van de CTB's of revalidatiecentra.

##### **Macrokosten**

Uitgaande van deze kosten en gebruikersduur en het aantal patiënten van 150 per jaar dat gebruik maakt van airstacken, bedragen de kosten op jaarbasis € 15.000.

### 6.b. Bekostiging

##### **DBC-systematiek**

Het CVZ oordeelt in dit standpunt dat airstacken tot de zorg behoort die medisch-specialisten plegen te bieden en dat airstacken voldoet aan de stand van de wetenschap en praktijk. Dit betekent dat airstacken behoort tot de te verzekeren prestaties van de Zorgverzekeringswet en derhalve via de DBC-systematiek vergoed dient te worden vanuit het basispakket.

##### **Functiegerichte budgettering**

De financiering van de CTB's is tot op heden opgenomen in de functiegerichte budgettering (FB). Het CVZ is van oordeel dat ook de hulpmiddelen voor het airstacken op dit moment via de

FB bekostigd dient te worden. Bij de voorbereiding van de nieuwe DOT-structuur is het airstacken al genoemd in de zorgproducten voor chronische beademing.

***Wijziging niet noodzakelijk***

### ***6.c. Polisvoorwaarden***

De medisch-specialistische zorg kent een open omschrijving als te verzekeren prestatie. Het feit dat het CVZ van oordeel is dat het bij airstacken gaat om zorg zoals medisch-specialisten die plegen te bieden (artikel 2.4, eerste lid, Bzv), betekent dat aanpassing van de polisvoorwaarden van verzekeraars niet noodzakelijk is.

***Geen gevolgen risicoverevening***

### ***6.d. Risicoverevening***

Het CVZ is nagegaan of dit standpunt consequenties heeft voor de risicoverevening. Gelet op de geringe omvang van de macroconsequenties van deze interventie op jaarbasis, is dit standpunt niet van invloed op de risicoverevening.

## **7. Vaststelling standpunt**

Dit standpunt is vastgesteld op 25 november 2010.

*Rapport*

**Achtergrondrapportage beoordeling stand  
van de wetenschap en praktijk  
Hulpmiddelen voor de ademhaling:  
airstacken**

ICD-10 codes: G12, G71 e.a, J96 e.a.

Datum: 25 november 2010

<b><i>Uitgave</i></b>	College voor zorgverzekeringen Postbus 320 1110 AH Diemen Fax (020) 797 85 00 E-mail info@cvz.nl Internet www.cvz.nl
<b><i>Volgnummer</i></b>	29054843, zaaknummer 28096891
<b><i>Afdeling</i></b>	ZA
<b><i>Auteurs</i></b>	mw. H.H.C. de Vaan, arts Beleid en Advies, H.M. Gaasbeek Janzen, arts M&G
<b><i>Telefoonnummer</i></b>	Tel. (020) 797 89 59

## Inhoudsopgave

1. Inleiding.....	1
1.a. Aanleiding.....	1
1.b. Achtergrond Air stacken .....	1
1.c. Vraagstelling literatuuronderzoek .....	4
2. Zoekstrategie en selectie van geschikte studies .....	5
3. Resultaten.....	7
3.a. Resultaten literatuursearch.....	7
3.b. Kwaliteit en beoordeling geselecteerde studies .....	7
3.c. Effectiviteit .....	8
3.d. Standpunten en richtlijnen.....	10
4. Bespreking.....	18
5. Inhoudelijke consultatie .....	21
6. Standpunt stand van wetenschap & praktijk .....	22
7. Literatuurlijst.....	24

Bijlage 1: Zoekstrategie en resultaten Literatuursearch

Bijlage 2: Overzicht van standpunten

Bijlage 3: Overzicht van richtlijnen

Bijlage 4: Reactie inhoudelijke consultatie

## Samenvatting

Air stacken is een methode om bij patiënten met verzwakte hoest ten gevolge van een neuromusculaire aandoening het inspiratoire volume voorafgaand aan de hoest te verhogen met als doel een effectieve hoest te genereren (hoest piekflow van tenminste 160 L/min). Uit de literatuur (case series en vergelijkende studies) blijkt dat air stacken, gevolgd door manuele hoestondersteuning tijdens de expiratoire fase, bij patiënten met een neuromusculaire aandoening en voldoende bulbair functie, een dusdanig positief effect heeft op de hoest piek flow, dat hiermee een effectieve hoest bewerkstelligd wordt.

Het CVZ concludeert dat air stacken, gevolgd door manuele hoestondersteuning tijdens de expiratoire fase, bij patiënten met hoestzwakte ten gevolge van een neuromusculaire aandoening, voldoet aan de stand van de wetenschap en praktijk zoals bedoeld in de Zw.

Ondanks het gegeven dat er geen gerandomiseerde gecontroleerde studies gepubliceerd zijn, oordeelt het CVZ in dit geval positief op grond van lagere evidence, om de volgende redenen:

- De bevinding dat bij deze patiëntengroep door air stacken een effectieve hoest wordt bereikt blijkt consistent uit de gepubliceerde literatuur;
- De relatie tussen de relevante uitkomstmaat morbiditeit en hoestkracht (minder c.q. minder ernstig verlopende onderste luchtweginfecties bij betere, effectieve hoestkracht) blijkt uit de literatuur.
- Over de toepassing van air stacken bij patiënten met hoestzwakte ten gevolge van een neuromusculaire aandoening bestaat consensus bij de verschillende beroepsgroepen;
- Onderzoeken met hogere bewijskracht (gerandomiseerde gecontroleerde onderzoeken) naar de effectiviteit van air stacken zijn op dit moment niet realiseerbaar want:
  - het betreft een relatief kleine patiëntengroep
  - air stacken wordt in de praktijk in de Nederlandse centra voor thuisbeademing reeds toegepast, waardoor het praktisch niet haalbaar en ethisch niet verdedigbaar is om patiënten, die naar verwachting baat hebben bij air stacken, te includeren in een vergelijkend onderzoek.

## 1. Inleiding

### 1.a. Aanleiding

Het CVZ is door de Vereniging Spierziekten Nederland (VSN) , in samenwerking met de VRA-werkgroep revalidatieartsen voor spierziekten en de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA), benaderd met het verzoek tot opnemen van airstackmaterialen als te verzekeren prestatie binnen de paragraaf hulpmiddelenzorg van de Regeling zorgverzekering.

### 1.b. Achtergrond Air stacken

#### **Air stacken**

Airstacken is een techniek waarbij lucht via een masker of mondstuk in de luchtwegen wordt geblazen bij een actieve eigen inademing. Dit wordt enkele malen herhaald zonder uit te ademen, waardoor er extra lucht gestapeld wordt ('airstacken'= lucht stapelen), tot de maximale inblazing (maximale insufflatie capaciteit, MIC). Airstacken valt onder de Long Volume Recruiterende Technieken (lungvolume recruiting techniques) en is van deze technieken de meest eenvoudige, waardoor de patiënt in staat is deze techniek thuis uit te voeren. Een andere methode is de hoestmachine, die vanwege de benodigde begeleiding en controle onder medisch-specialistische supervisie intramuraal wordt gebruikt.<sup>1</sup> De voor airstacken benodigde hulpmiddelen zijn een handbeademingsballon en een mondstuk met verbindingsslang of mond- of neusmasker.<sup>2</sup> In de literatuur wordt daarnaast vermeld dat gebruik gemaakt kan worden van een volumegestuurd beademingssysteem bij patiënten die reeds niet-invasief beademd worden.

#### **Hulpmiddelen**

#### **Doelgroep**

Airstacken is bedoeld voor mensen met verminderde hoestkracht ten gevolge van een neuromusculaire aandoening. Volgens de informatie van de VSN en VSCA zou air stacken voor mensen met een tracheostoma niet nodig zijn daar het slijm verwijderd kan worden door uitzuigen.<sup>3</sup> Volgens de inhoudelijke consultatie verkregen aanvullende informatie kan air stacken bij patiënten met tracheostoma echter eveneens nodig zijn en bij deze patiëntengroep ook de voorkeur

---

<sup>1</sup> Bijlage bij brief VSN dd 14-10-2008 aan CVZ; brochure Spierziekten en ademhalings-ondersteuning, VSN, 2005, [www.vsn.nl/uploaded/files/publicatielijst/Spierziekten%20en%20ademhalingsondersteuning.doc](http://www.vsn.nl/uploaded/files/publicatielijst/Spierziekten%20en%20ademhalingsondersteuning.doc). Inmiddels (2010) blijkt de hoestmachine ook wel in de thuissituatie te worden gebruikt.

<sup>2</sup> Protocol Air stacken, Centrum voor Thuisbeademing, UMCU, [www.umcutrecht.nl/subsite/Thuisbeademing/protocollen/Hoesttechnieken/Air-stacken.htm](http://www.umcutrecht.nl/subsite/Thuisbeademing/protocollen/Hoesttechnieken/Air-stacken.htm) (geraadpleegd juni 2009).

<sup>3</sup> Bijlage bij brief VSN aan CVZ dd 14-10-2008, en L. Verwey, 'Airstacking', [www.vasca.nl/thuisbeademing.php?id=32](http://www.vasca.nl/thuisbeademing.php?id=32) (geraadpleegd juni en november 2009).

hebben.<sup>4</sup>

Contra-indicaties voor airstacken zijn ernstige bulbair dysfunctie, chronisch longlijden zoals COPD, CF, bronchiëctasieën en dubbelzijdige stembandparalyse. Relatieve contra-indicaties zijn een barotrauma in de voorgeschiedenis, acute respiratoire insufficiëntie en coördinatieproblematiek, met name controle van de ademhaling.

### ***(Patho)fysiologie***

Spierzwakte ten gevolge van neuromusculaire aandoeningen heeft verschillende consequenties voor de longen. Door een oppervlakkige ademhaling, onvermogen om goed door te zuchten en micro-atelectase ontstaat uiteindelijk een verminderde compliance van de longen en verminderde beweeglijkheid van de thorax. Door verzwakte hoest kan opgehoopt bronchiaal sereet niet adequaat uit de luchtwegen verwijderd worden. Mucusretentie, bijvoorbeeld tijdens een bovenste luchtweginfectie, en ook aspiratie geven een verhoogde kans op onderste luchtweginfecties en daarmee levensbedreigende situaties.

Voor een effectieve hoest is voorafgaande inhalatie van voldoende volume lucht nodig, voldoende kracht om de glottis te sluiten en vervolgens voldoende spierkracht om een adequate thoraco-abdominale druk te bereiken.

### ***Inspiratoire fase***

### ***Beoogde doelen***

Door middel van air stacken wordt het aan de hoest voorafgaande geïnhalerde volume vergroot. Hierdoor wordt beoogd de hoestkracht te verbeteren en luchtweginfecties te verminderen. Eveneens beoogde doelen van air stacken zijn het bereiken van maximale long-insufflatie en dus verbeteren van de ventilatie, voorkómen van slijmophoping in de luchtwegen, voorkómen van micro-atelectase, verbeteren van de compliance van de longen, het verbeteren van de beweeglijkheid c.q. vermindering van verstijving van de borstkas en ademhalingsmusculatuur, en op termijn mogelijk uitstel van tracheotomie.

### ***Prevalentie***

In Nederland hebben circa 100.000 mensen een neuromusculaire aandoening, gedurende een beperkte periode of gedurende hun hele leven.<sup>5</sup> Volgens de informatie van de VSN betreft de doelgroep voor deze interventie 1000 à 2000 personen<sup>1</sup>, volgens informatie van de centra voor thuisbeademing is het aantal patiënten naar schatting eerder 500 à 1000, en bedraagt het aantal patiënten dat geïndiceerd is voor air stacken en dat deze interventie kan toepassen 150

---

<sup>4</sup> Zie bijlage 4. Tracheostomaal uitzuigen is traumatisch voor de luchtwegen en vrij ineffectief: in 90% wordt de linker hoofdbronchus gemist. Daarnaast blijken patiënten LVR technieken om slijm te verwijderen te verkiezen boven uitzuigen met een catheter.

<sup>5</sup> Myonet, Checklist voor artsen/hulpverleners Neuromusculaire aandoeningen. VSN, 2000, [www.vsn.nl/uploaded/files/publicatielijst/checklistmyonet.pdf](http://www.vsn.nl/uploaded/files/publicatielijst/checklistmyonet.pdf).



patiënten per jaar.<sup>6</sup>

**Spontaan beloop**

Verminderde hoestkracht ten gevolge van spierzwakte geeft ophoping van bronchiaal sereet, sputumretentie, en ook kan aspiratie niet adequaat bestreden worden. Deze kunnen verminderde doorgankelijkheid van de luchtwegen en secundaire luchtweginfecties (pneumonie) tot gevolg hebben, met een voor deze patiëntengroep levensbedreigende situatie en noodzaak tot ingrijpende interventies zoals mechanische beademing en tracheotomie.

**Standaard-behandeling**

In de gevonden literatuur wordt geen standaardbehandeling beschreven. In beschikbare richtlijnen is geen informatie over (standaard)behandelingen met betrekking tot het hoesten bij neuromusculaire aandoeningen gevonden.<sup>7</sup>

Op websites voor ouders van kinderen met Duchenne spierdystrofie worden in de *European Duchenne Parent Meeting Richtlijnen voor de optimale zorg voor Duchenne patiënten* profylactische ademhalingsoefeningen, manuele hoestondersteuning, en bekloppen en trillen van de borst genoemd. Voor 'geassisteerd hoesten' wordt verwezen naar speciaal opgeleide fysiotherapeuten, die een 'in een noodgeval levensreddende' techniek aan ouders en verzorgers kunnen demonstreren. Wat deze techniek inhoudt wordt uit de gegeven informatie niet duidelijk.<sup>8</sup>

De expiratie-fase van de hoest kan worden ondersteund door middel van manuele hoestondersteuning, ook manuele compressie genoemd.

Verder worden verschillende technieken gebruikt voor het mobiliseren van slijm zoals tapotage en huffen. Deze hebben op het hoesten zelf weinig effect.<sup>9, 10</sup>

**Nieuwe interventie**

Airstacken is een techniek waarbij lucht via een masker of mondstuk in de luchtwegen wordt geblazen bij een actieve eigen inademing. Dit wordt enkele malen herhaald zonder uit te ademen, waardoor er extra lucht gestapeld wordt. Op deze wijze wordt de maximale insufflatie capaciteit bereikt, dat is de maximale hoeveelheid (door middel van air stacken

---

<sup>6</sup> Zie bijlage 4.

<sup>7</sup> (Multidisciplinaire) richtlijnen op [www.cbo.nl](http://www.cbo.nl), richtlijnen fysiotherapie op [www.fysionet.nl/index.html?dossiers=1&dossier\\_id=50](http://www.fysionet.nl/index.html?dossiers=1&dossier_id=50), geraadpleegd februari en juni 2009

<sup>8</sup> <http://duchenne.plant.nl/nieuw/wetenschappers/richtlijnen.html>, [www.duchenne.nl/464\\_tieners.html](http://www.duchenne.nl/464_tieners.html), geraadpleegd juni 2009

<sup>9</sup> Zie bijvoorbeeld patiënteninformatie *Ademhalingsoefeningen bij neuromusculaire aandoeningen*, UMCN, [www.umcn.nl/extern/patfol/CSS0418.pdf](http://www.umcn.nl/extern/patfol/CSS0418.pdf)

<sup>10</sup> EJA Westermann, *Long volume recruiting: periodiek respiratoir onderhoud door de fysiotherapeut*. Symposium 'Veranderde perspectieven in de revalidatie', VSN, 15-11-2006, pag 9-13, [www.vsn.nl/uploaded/files/protocollen/tekstwebsite.PDF](http://www.vsn.nl/uploaded/files/protocollen/tekstwebsite.PDF)

ingeblazen) lucht die kan worden binnengehouden met een gesloten glottis.

Airstacken valt onder de zogeheten Long Volume Recruiterende Technieken. Deze longvolume recruiterende technieken zijn in Nederland relatief nieuw.<sup>10</sup>

### **1.c. Vraagstelling literatuuronderzoek**

#### **Vraagstelling**

De vraag die beantwoord moet worden is of air stacken voldoet aan de stand van de wetenschap en praktijk, zoals bedoeld in de Zorgverzekeringswet.

#### **Relevante klinische uitkomstmaten**

Relevante klinische uitkomstmaten zijn:

- Afname van morbiditeit / mortaliteit; concreet gaat het hierbij om:
  - Voorkómen van onderste luchtweginfecties c.q. vermindering van het aantal en de duur van onderste luchtweginfecties,
  - Vermindering van het aantal ziekenhuisopnames en de opnameduur ten gevolge van luchtweginfecties,
  - Het uitstellen van chronische beademing en tracheotomie.
- Verbetering van de kwaliteit van leven.

Uit de literatuur blijkt dat de klinische uitkomstmaten 'aantal ziekenhuisopnames' en 'opnameduur' zijn onderzocht in studies waarin air stacken onderdeel uitmaakte van een protocol (bestaande uit monitoring, air stacken en indien nodig ook andere interventies).

In de studies naar alléén air stacken zijn hoestkracht (peak cough flow) en maximale insufflatie capaciteit (MIC) onderzocht. Gepubliceerde onderzoeken naar bovengenoemde klinische uitkomstmaten alsook naar kwaliteit van leven zijn niet gevonden.

#### **Hoestkracht als relevante uitkomstmaat**

Van de wel onderzochte klinische parameters wordt in deze beoordeling de volgende uitkomstmaat relevant geacht:

- Verbetering hoestkracht tot effectieve hoest.  
Hiervan is sprake wanneer de peak cough flow door de interventie verbetert naar ten minste 160 L/min.

Verbetering van de hoestkracht tot effectieve hoest wordt in dit geval relevant geacht, omdat, zoals ook in de vorige paragraaf aangegeven, er een rechtstreeks verband is tussen ineffektieve hoest, in geval van mucusretentie en aspiratie, en onderste luchtweginfecties, die bij deze specifieke patiëntengroep kunnen leiden tot ernstige morbiditeit en tot mortaliteit. In de bespreking (hoofdstuk 4 en verder) wordt nader ingegaan op genoemde uitkomstmaten.

## 2. Zoekstrategie en selectie van geschikte studies

<b>Zoektermen</b>	Het CVZ heeft in februari 2009 een literatuur search verricht met de zoektermen "air stacking" OR (GPB AND breath*) OR "glossopharyngeal breathing" OR Cough* AND (manual* assist*). De exacte zoekstrategie is weergegeven in Bijlage 1.
<b>Databases en websites</b>	De literatuur search is doorgevoerd in Medline, EMBASE, en de Cochrane Library voor de periode tot februari 2009.
<b>Standpunten</b>	De websites van de volgende organisaties zijn gescreend betreffende uitgebrachte standpunten omtrent hoestondersteuning bij neuromusculaire aandoeningen: NICE, Spitzenverband Bund der Krankenkassen; buitenlandse verzekeraars waaronder AETNA, CIGNA, Regence Group, Centers for Medicare and Medicaid.
<b>Richtlijnen</b>	De websites van de volgende organisaties zijn gescreend betreffende richtlijnen voor hoestondersteuning bij neuromusculaire aandoeningen: het CBO <sup>11</sup> , de Vereniging Samenwerkingsverband Chronische Ademhalingsondersteuning (VSCA) <sup>12</sup> , het Koninklijk Nederlands Genootschap Fysiotherapie (KNFG) <sup>13</sup> , de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care (NVIC) <sup>14</sup> , de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) <sup>15</sup> , de Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN) <sup>16</sup> , National Guideline Clearinghouse, TRIP database, de American Thoracic Society (ATS) <sup>17</sup> , de American College of Chest Physicians (ACCP). <sup>18</sup>
<b>Selectiecriteria</b>	In- en exclusie van de gevonden literatuur gebeurde op basis van abstracts. Indien artikelen niet op basis van de abstract konden worden geëxcludeerd zijn de gehele artikelen bekeken. De volgende inclusiecriteria zijn gebruikt bij de selectie van artikelen: <ul style="list-style-type: none"><li>- patiënten met hoestzwakte ten gevolge van een neuromusculaire aandoening,</li><li>- hoestondersteuning door middel van air stacken, bestaande uit insufflatie met beademingsballon.</li></ul>

---

<sup>11</sup> [www.cbo.nl/product/richtlijnen/folder20021023121843/rl\\_overzicht/articleCBOfree\\_view](http://www.cbo.nl/product/richtlijnen/folder20021023121843/rl_overzicht/articleCBOfree_view)

<sup>12</sup> [www.vsca.nl](http://www.vsca.nl)

<sup>13</sup> [www.kngfrichtlijnen.nl](http://www.kngfrichtlijnen.nl), geraadpleegd juni 2009

<sup>14</sup> [www.nvic.nl/richtlijnen\\_geaccordeerd.php](http://www.nvic.nl/richtlijnen_geaccordeerd.php), geraadpleegd juli 2009

<sup>15</sup> [www.nvalt.nl/p\\_richtlijnen](http://www.nvalt.nl/p_richtlijnen), geraadpleegd juni 2009

<sup>16</sup> [www.neurologie.nl/richtlijnen](http://www.neurologie.nl/richtlijnen), geraadpleegd juni 2009

<sup>17</sup> [www.thoracic.org](http://www.thoracic.org)

<sup>18</sup> [www.chestnet.org](http://www.chestnet.org) via PEDro (Physiotherapy Evidence Database)

Exclusiecriteria waren:

- invasieve beademing
- studies specifiek naar mechanische hoestondersteuning (mechanische insufflator / exsufflator, hoestmachine)

## 3. Resultaten

### 3.a. Resultaten literatuursearch

Met genoemde zoektermen werden geen RCT's gevonden. Wel werden één clinical trial, elf niet-systematische reviews en 17 'overige studies' gevonden (zie bijlage 1).

#### *Niet-geselecteerde studies*

De clinical trial betrof een onderzoek naar mechanische insufflatie in combinatie met manuele hoestondersteuning (Trebbia 2005) en is voor de beoordeling van air stacken niet van toepassing.

De elf reviews werden na lezing (en nagaan van de gebruikte referenties) verder buiten beschouwing gelaten omdat het geen systematische reviews betrof. Uit de referenties kwamen geen andere, voor deze beoordeling relevante, onderzoeken naar voren.

Van de 17 'overige studies' vielen 7 artikelen af: een artikel betrof een niet-systematische review (Gauld 2009); drie studies betroffen onderzoek naar mechanische hoestondersteuning gecombineerd met beademing (Servera 2005, Bach 2002, Gomez-Merino 2002); een studie betrof onderzoek naar voorspellende factoren bij ALS (Bach 1995); een studie bleek een onderdeel te zijn van een meer uitgebreide (wel geselecteerde) studie (Bach en Smith 1993); in een studie werd een andere interventie onderzocht (electrostimulatie van de buikspieren, Jaeger 1993).

#### *Geselecteerde studies*

De tien geselecteerde studies, inclusief omschrijving, resultaten en commentaar, zijn weergegeven in tabel 1.

De gevonden richtlijnen en standpunten zijn weergegeven in paragraaf 3.d en in de bijlagen 2 en 3.

### 3.b. Kwaliteit en beoordeling geselecteerde studies

De kenmerken en resultaten van de geselecteerde studies zijn weergegeven in tabel 1.

Er zijn weinig studies waarin het effect van air stacken alléén is onderzocht. Met name werden geen gerandomiseerde gecontroleerde trials gevonden en geen andersoortige vergelijkende interventieonderzoeken. Selectie van patiënten in de case series van Bach (2007 en 2008) en Kang (2000) betrof alleen de inclusiecriteria: alle patiënten die de (poli)kliniek bezochten en aan de inclusie-criteria voldeden werden geïncludeerd voor onderzoek, zonder selectie op andere kenmerken.

In zes studies werd de hoest piek flow gemeten bij dezelfde patiënten tijdens verschillende interventies, waaronder air stacken. In twee andere studies naar (onder meer) de hoest piek flow werd het effect van air stacken vergeleken tussen patiëntengroepen met verschillende kenmerken.

Bij zeven studies naar de hoest piek flow ontbreekt een follow-up.

In twee studies waarbij de klinische uitkomstmaten luchtweginfecties en ziekenhuisopnames werden onderzocht, werd een vergelijking gemaakt tussen de uitkomstmaten vóór en na wijziging van het behandelprotocol. Volgens dit nieuwe protocol werd manueel ondersteunde hoest c.q. air stacken toegepast, daarnaast maakten ook niet-invasieve beademing en, indien nodig, mechanische hoestondersteuning onderdeel uit van het protocol. Wat het effect van air stacken alléén is op de relevante klinische uitkomstmaten zoals het aantal luchtweginfecties en ziekenhuisopnames is in de gevonden geselecteerde studies niet onderzocht.

### 3.c. Effectiviteit

#### **Positief effect op peak cough flow**

Bij patiënten met een neuromusculaire aandoening heeft air stacken positief effect op de hoest, in maat uitgedrukt als peak cough flow.<sup>19</sup> De peak cough flow correleert met het vermogen om secreet uit de luchtwegen te klaren; wanneer deze lager is dan 160 L/min is de hoest niet effectief.<sup>20, 21, 22</sup> In de gevonden studies bleek de interventie de peak cough flow te verhogen tot boven deze waarde.

Air stacken werd uitgevoerd met behulp van een beademingsballon met mondstuk of masker, of, in geval van patiënten die reeds gebruik maakten van niet-invasieve beademing, van een volumegestuurd beademings-systeem.

#### **Effect vergroot door manuele ondersteuning**

Het effect van air stacken wordt versterkt wanneer de hoest ondersteund wordt door manuele druk op het abdomen (manuele hoestondersteuning).

Deze bevindingen zijn consistent.

<sup>19</sup> In de literatuur wordt dit begrip verschillend weergegeven: 'peak cough flow', 'cough peak flow', 'peak cough expiratory flow'.

<sup>20</sup> Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med, 2004, 170: 456-65.

<sup>21</sup> Bushby K, Finkel R et al, for the DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Lancet Neurol. 2009 Nov 27. [Epub ahead of print]; The Lancet Neurology, Early Online Publication, 30 November 2009

<sup>22</sup> Volgens deze literatuur is een basis peak cough flow van 160 L/min geen garantie voor adequate luchtweg klaring: de spierfunctie kan tijdens luchtweginfecties verslechteren. Als grens wordt volgens de literatuur 270 l/min aangehouden, hieronder zijn geassisteerde hoesttechnieken noodzakelijk; volgens de informatie van de VSCA wordt geadviseerd te starten met air stacken wanneer de hoestkracht minder is dan 300 l/min (bij volwassenen, bij kinderen leeftijdafhankelijk), zie [www.vsca.nl/thuisbeademing.php?id=32](http://www.vsca.nl/thuisbeademing.php?id=32), geraadpleegd november 2010.

<b><i>Veilig bij omschreven patiëntengroep</i></b>	Er werden geen complicaties gemeld, met name werd aangegeven dat air stacking geen barotrauma geeft, al wordt tevens aangegeven dat air stacken niet uitgevoerd moet worden bij patiënten met een intrinsieke longaandoening, met name pneumothorax in de recente voorgeschiedenis (Kang 2000). Wel waren in de gevonden studies patiënten met intrinsieke longziekten, naast een neuromusculaire aandoening, van de betreffende onderzoeken uitgesloten.
<b><i>Follow-up in één studie</i></b>	In de case serie van Bach (2007) was er een follow-up van 7 tot 169 maanden bij 47 patiënten die rapporteerden minstens 2 maal per dag airstacken toe te passen. Bij 31 van deze patiënten bleek naast de geassisteerde hoest piek flow ook de maximale insufflatie capaciteit toegenomen te zijn ondanks een bij de progressie van Duchenne spierdystrofie behorende afnemende vitale capaciteit.
<b><i>Effect op relevante klinische uitkomstmaten</i></b>	In de studies waarin het effect van air stacken sec werd onderzocht beperkt het gemeten effect zich tot de hoestkracht. Hoewel uit enkele van deze onderzoeken blijkt dat de betreffende patiënten meerdere jaren poliklinisch gevolgd werden, is in geen van deze studies weergegeven welk effect air stacken heeft op de klinische uitkomstmaten zoals luchtweginfecties en ziekenhuisopnames.
<b><i>Air stacken in combinatie met andere interventies</i></b>	Het aantal ziekenhuisopnames en de opnameduur ten gevolge van respiratoire insufficiëntie <sup>23</sup> werden wel onderzocht in de studies van Bach (1997, naar patiënten met de ziekte van Duchenne) en Tzeng (2000, naar patiënten met verschillende neuromusculaire aandoeningen). In beide studies maakte air stacken onderdeel uit van een protocol, waarin patiënten thuis gemonitord werden en waar, bij tekenen van hypoventilatie c.q. zuurstofdesaturatie, naast hoestondersteunende technieken niet-invasieve beademing werd toegepast. In geval van verhoogde mucusproductie (zoals bij bovenste luchtweginfecties) bij een hoest piek flow < 270 L/min werd intensieve manuele hoestondersteuning toegepast, en waar deze niet toereikend was (zoals bij bulbair spierzwakte of scoliose) werd mechanische hoestondersteuning gegeven. In beide studies bleek dat het toepassen van een dergelijk protocol het aantal ziekenhuisopnames en opnameduur per patiënt significant verlaagde ten opzichte van de interventies ten tijde van vóór het protocol (tracheotomie/invasieve beademing respectievelijk alleen monitoren).

---

<sup>23</sup> respiratoire insufficiëntie als gevolg van een luchtweginfectie.

**Beweeglijkheid  
thorax,  
long compliance**

Bach (2008)<sup>24</sup>, Kang (2000) en Westermann<sup>10</sup> geven aan dat toename van beweeglijkheid van de borstkas en long compliance een relevante factor is in de behandeling en preventie van respiratoire problemen bij patiënten met een neuromusculaire aandoening, die tot nog toe niet de vergelijkbare aandacht krijgt als de preventie van contracturen van de extremiteiten. Net zoals contractuurbestrijding strekt tot behoud c.q. optimaliseren van mobiliteit van patiënten met een neuromusculaire aandoening, kan het optimaliseren van de mobiliteit van de thoraxwand en het voorkómen van contracturen van de ademhalingsspieren volgens genoemde auteurs een gunstig effect op de beweeglijkheid van de thorax en de long compliance hebben.

Het (lange termijn) effect van air stacken op toename van beweeglijkheid van de borstkas en long compliance en het effect hiervan op morbiditeit en mortaliteit werd echter in geen van de gevonden studies gemeten.

### **3.d. Standpunten en richtlijnen**

**Richtlijnen  
Nederland**

Op de websites van CBO, het Koninklijk Nederlands Genootschap Fysiotherapie (KNFG) en de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT) werden geen van toepassing zijnde richtlijnen gevonden (geraadpleegd november 2009).

Air stacken wordt wel genoemd in de *Behandelrichtlijn scoliose bij neuromusculaire aandoeningen* (VSCA, CBO, 2007), in de op praktijkervaring van de werkgroepleden gebaseerde aanbeveling 3.13, 'om patiënten met een ernstig restrictief gestoorde longfunctie te trainen op technieken, zoals airstacking, die de patiënten kunnen ondersteunen bij hun sputumevacuatie'. Deze behandelrichtlijn betreft pre-operatieve patiënten met een neuromusculaire aandoening.<sup>25</sup>

**Richtlijnen  
buitenland**

De American Thoracic Society (ATS) publiceerde in 2004 het *ATS consensus statement* 'Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy'. De ATS beveelt aan om aan patiënten met Duchenne spierdystrofie strategieën aan te leren om de luchtweg clearance te verbeteren en om hen te leren hoe deze in een vroeg stadium en agressief toe te passen. Geassisteerde hoesttechnieken moeten worden toegepast bij problemen met luchtwegklaring in de voorgeschiedenis en/of bij een peak cough flow < 270 L/min en/of maximale expiratoire druk < 60 cm H<sub>2</sub>O.

---

<sup>24</sup> Bach (2008) verwijst hier tevens naar Lechtzin N, Shade D, Clawson L, Wiener CM. Supramaximal Inflation Improves Lung Compliance in Subjects With Amyotrophic Lateral Sclerosis. Chest 2006;129;1322-1329, [www.chestjournal.org/content/129/5/1322.full.html](http://www.chestjournal.org/content/129/5/1322.full.html)

<sup>25</sup> [www.vsn.nl/uploaded//files/publicatielijst/Behandelrichtlijn%20scoliose020707.pdf](http://www.vsn.nl/uploaded//files/publicatielijst/Behandelrichtlijn%20scoliose020707.pdf), juni 2009



De hierbij gebruikte manuele technieken houden in: inspiratoire ondersteuning, gevolgd door verhoging van de uitademingskracht. Verhoogde inademingscapaciteit kan bereikt worden door gebruikmaking van glossopharyngeal breathing, air stacken, positieve druk hulpmiddelen of mechanische beademing. Geforceerde uitademing wordt verhoogd door manuele druk op de bovenbuik of borstkas, synchroon met de hoestpoging.

Met betrekking tot air stacken refereert de ATS alleen aan het artikel van Kang (Chest, 2000) en stelt dat verhoging van de maximale insufflatie capaciteit in theorie zal helpen bij geassisteerde hoest door het volume van de uitgestoten lucht te verhogen.<sup>26</sup>

De ACCP (American College of Chest Physicians) publiceerde in 2006 de *evidence-based clinical practice guideline* 'Cough Management'. In het onderdeel 'Nonpharmacological Airway Clearance Therapies' wordt hoest management bij patiënten met neuromusculaire aandoeningen besproken, en aanbevolen wordt om bij patiënten met expiratoire spierzwakte manuele hoestondersteuning te overwegen om de incidentie van respiratoire complicaties te verlagen. De *levels of evidence* hierbij zijn laag.<sup>27</sup>

De gevonden richtlijnen zijn weergegeven in bijlage 3.

Een gedetailleerd protocol over air stacken is beschreven op de website van het Canadese Institute for Rehabilitation Research and Development (IRRD, The Rehabilitation Centre, Ottawa).<sup>28</sup>

### **Standpunten**

Alleen op de website van AETNA werd een standpunt gevonden over *airway clearance devices*. Het betreft een standpunt over de mechanische in- exsufflator (hoestmachine) en is daarmee niet van toepassing op deze beoordeling. Wel stelt AETNA op basis van literatuuronderzoek dat het door air stacking of door glossopharyngeal breathing doen toemenemen van het geïnhalede volume, voorafgaand aan de

---

<sup>26</sup> Finder JD, Birnkrant D et al. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med, 2004, 170: 456-465, [www.thoracic.org/sections/publications/statements/pages/respiratory-disease-pediatric/duchenne1-10.html](http://www.thoracic.org/sections/publications/statements/pages/respiratory-disease-pediatric/duchenne1-10.html)

<sup>27</sup> Richtlijnen ACCP: [www.chestnet.org/education/hsp/currentGuidelines.php](http://www.chestnet.org/education/hsp/currentGuidelines.php), McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2006; 129(1 Suppl): 250S-9S, [www.chestjournal.org/content/129/1\\_suppl/250S.full.pdf+html](http://www.chestjournal.org/content/129/1_suppl/250S.full.pdf+html)

<sup>28</sup> Respiratory Therapy Policy / Procedure, Lung Volume Recruitment For Paralytic/Restrictive Disorders, [www.irrd.ca/education/policy/LVR-policy.pdf](http://www.irrd.ca/education/policy/LVR-policy.pdf); 'online education': [www.irrd.ca/education/presentation.asp?refname=e2r4](http://www.irrd.ca/education/presentation.asp?refname=e2r4).

<sup>29</sup> AETNA verwijst hierbij naar genoemde ACCP richtlijn; in deze richtlijn wordt hierbij gerefereerd aan Bach JR, Smith WH, Michaels J, et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-polio myelitis ventilator-assisted individuals. Arch Phys Med Rehabil 1993; 74:170-177.

hoest, de expiratoire hoest flows met 80 % verhoogt bij patiënten met een neuromusculaire aandoening.<sup>29</sup>

Het gevonden standpunt is weergegeven in bijlage 2.

**Tabel 1 Overzicht geselecteerde studies**

Eerste auteur, Jaar van publicatie	Type onderzoek, follow-up duur	Aantal patiënten, kenmerken	Interventie en vergelijkende behandeling	Indicatie	Relevante uitkomsten	Resultaten	Conclusie onderzoek	Commentaar	Bewijsklasse'
Bach 2008	case series; follow-up: geen.  Geen selectie van ptn: alle ptn $\geq 7$ jr en met VC < 70% werden geïncludeerd.	n = 282 (7 jr en ouder) met NMD en VC < 70%	3 dd air stacking (om MIC te bereiken) en/of maximale passieve longinsufflatie tot 40-80 cm H <sub>2</sub> O (om LIC te bereiken)	NMD en VC < 70% van de normaal bij de leeftijd behorende waarde.	VC, MIC, LIC, UCPF en ACPF (in liter/sec)	Gemiddelde VC 1131 $\pm$ 744 ml; MIC 1712 $\pm$ 926; LIC 2069 $\pm$ 867. UPCF 2,5 $\pm$ 2,0 l/sec (= 150 $\pm$ 120 l/min), ACPF (door air stacking en MAC) 4,3 $\pm$ 2,2 l/sec (= 258 $\pm$ 132 l/min). 15 ptn konden niet air stacken vanwege bulbair dysfunctie.	Door passieve long insufflatie wordt m.n. bij ernstige glottis- en bulbair dysfunctie significant groter volume bereikt dan door air stacken. LIC, MIC en VC bieden kwantificeer- en reproduceerbare maat voor glottis- en bulbair functie. Ptn met laagste VC / bulbair spierzwakte hebben meeste baat bij passieve long insufflatie therapie. Regelmatige longinsufflatie dmv hetzij air stacking hetzij passieve longinsufflatie is geïndiceerd bij alle NMD ptn met afnemende VC. Auteurs bevelen aan beide methoden voor te schrijven.	LIC bruikbaar bij ernstige glottis dysfunctie (wanneer MIC = VC). Niet duidelijk welk hulpmiddel in thuissituatie gebruikt wordt om LIC te bereiken: LIC tijdens onderz. dmv ballon en spirometer en vervolgens mechanische insufflator. Voor air stacking werd gebruik gemaakt van beademingsballon en oronasal tussenstuk cq beademingsapparaat voor niet-invasieve beademing.	C
Ishikawa 2008	vergelijkend onderzoek: verschillende methoden bij dezelfde ptn; follow-up: geen	n = 61 (12-36 jr), Duchenne spierdystrofie. Hiervan 22 ptn geen beademing; 38 ptn niet-invasieve beademing (14 's nachts, 20 continu)	Vergelijking PCF bij: UCPF; air stacken (tot MIC); MAC (dmv abdominale druk); combinatie airstacken en MAC	verbeteren hoest flow	CPF (in liter/min)	UPCF 138 $\pm$ 70, PCF bij MAC 204 $\pm$ 75; bij alleen air stacken 236 $\pm$ 68; combinatie air stacken en MAC 302 $\pm$ 78 l/min. Bij ptn met UCPF < 190 verschillen uitkomsten significant; bij UCPF $\geq$ 190 verschil tussen air stacken en MAC niet-significant.	Air stacking verhoogt PCF; dit positieve effect wordt versterkt door combinatie van air stacken en MAC. Grootste verbetering van PCF bij ptn met lage UCPF / zwakste hoest.	Air stacken tot maximale longexpansie d.m.v. beademingsballon of beademingsapparaat in geval van ptn die continue niet-invasieve beademing gebruikten.	B/C

Bach 2007	case series; follow-up bij 47 ptn: 7 tot 169 mnd  Geen selectie van ptn: het betrof 78 ptn die achtereenvolgend de polikliniek bezochten	n = 74 ptn met Duchenne spierdystrofie, die vanaf 1996 kliniek bezochten; gem lft 20,6 ± 3,1 jr (uit n=78 ptn: bij 4 ptn was aanleren air stacken niet mogelijk ivm cognitieve beperkingen)	GPB en air stacking (tot MIC), voorschrift 2-3 keer per dag, 10-15 manoeuvres per keer	dalende VC	CPF (in liter/min); long-volume; beademingsvrije periode	Bij 74 ptn initiële VC gem. 987, MIC na air stacken 1501 ml; UCPF 145 ± 112, ACPF 250 ± 84. Bij follow-up (47 ptn die minstens tweemaal per dag air stacken toepasten) bleek naast ACPF ook MIC bij 31 ptn toegenomen ondanks afnemende VC; bij 8 ptn ook iets hoger post-plateau VC. Bij 2 ptn vermogen tot air stacken verdwenen op lft 26 resp 38 jr. 32 ptn leerden GPB; bij 15 ptn voldoende GPB om gebruik van mech. beademing overdag uit te stellen	GPB en m.n. air stacken kunnen longvolume en hoest flow verhogen. Van 78 ptn leerden 74 air stacken toepassen. Van 32 leerden 21 daadwerkelijk GPB, 9 konden dit niet. GPB zou bij ongeveer een kwart van de ptn start cq gebruik van beademingsapparatuur uitstellen cq verminderen. Alle GPB hadden uiteindelijk beademing nodig, geen van hen had tracheostomie. Lichte tijdelijke verhoging VC bij 8 ptn waarsch. door verbetering long compliance door regelmatige longexpansie.	Air stacken mbv beademingsballon of mbv volumegestuurd beademingssysteem. (nb bij drukgestuurde systemen zoals BiPAP is air stacken niet mogelijk). Follow-up: van 31 van de 47 ptn verhoogde de MIC ondanks in de tijd dalende VC, met plateau na 21±18 mnd (2-51). Door progressie van de aandoening nemen MIC, UCPF en ACPF na maanden tot jaren weer af (details over leeftijd: fig 2 artikel)	
Kang 2005	vergelijkend onderzoek: verschillende methoden bij dezelfde ptn; follow-up: geen	n = 71 met Duchenne spierdystrofie; de te vergelijken interventies zijn bij 51 ptn uit deze groep onderzocht.	Vergelijking PCF bij: UPCF; MAC; air stacken; combinatie airstacken en MAC	verbeteren hoest flow	PCF (in liter/min)	Gemiddelde UPCF in totale groep: 203,9. Bij onderzochte groep n=51: bij UPCF 217,7; bij MAC 250,6; bij alleen air stacken 257,8; bij combinatie air stacken en MAC 285,8 (nb alle waarden ± gem. 68)	Geen statistisch verschil tussen PCF na air stacken of na MAC; bij zowel air stacken als MAC statistisch significant hogere PCF; bij combinatie air stacken en MAC nog hogere waarde. Hoe groter het verschil tussen MIC en VC, hoe groter het effect van air stacken op PCF.	Combinatie van air stacken en MAC verhoogt PCF méér t.o.v. UPCF dan beide methoden afzonderlijk.	B/C
Sivasothy 2001	vergelijkend onderzoek; follow-up: geen	n = 8 met NMD zonder scoliose (NMD); 4 met NMD en scoliose	Vergelijking MAC, mechanische insufflatie en combinatie van MAC en mechanische	vergelijking verschill. methoden tussen verschill. patiënten-	PCEF (in l/min); expir. hoest-volume; peak	PCEF bij ptn met NMD: uitgangswaarde 104; MAC 185; mech.insuffl. 156; combinatie 248. NMD+scol.: uitgangswaarde 288; MAC 193;	Ptn met NMD hadden significante toename van PCEF bij MAC en bij MAC en mech.insuffl. Toename (maar niet significant) bij alleen mechanische insufflatie.	Betreft niet air stacken mbv beademingsballon maar dmv mechanische insufflator; 2 in-exsufflatie cycli	B

		(NMD+scol.); 8 met COPD; 9 gezonde personen	insufflatie	groepen / gezonde personen.	value time; subjectief effect	mech.insuffl. 231; combinatie 362. Bij gezonde personen resp 668, 624, 676 en 624.	Ptn met NMD+scol. geen signif. veranderingen van PCEF. Bij ptn met COPD verslechtering van PCEF.	met 20 resp. -20 cmH <sub>2</sub> O voorafgaand aan insufflatie.	
Kang 2000 (AmJPhys)	vergelijkend onderzoek: vergelijking tussen twee patiënten- groepen met verschil in initiële VC; follow-up: geen	n = 108 (met NMD en allen VC < voersp. waarde), ver- deeld in ptn met: MIC > VC (groep 1, n = 90, gem. lft 34 ± 19 jr), en MIC = VC (groep 2, n = 18, gem. lft 54 ± 16,8 jr )	Air stacken; vergelijking MIC bij ptn met verminderde VC	VC < 2000 ml	MIC, VC, UPCF, APCF (in liter/sec)	<i>groep 1:</i> VC 909 ± 518, MIC 1609 ± 735; UPCF 2,3±1,6 l/sec (=138±96 l/min), APCF 4,1±1,5 l/sec (= 246±90 l/min). <i>groep 2:</i> VC = MIC = 1276 ± 474; UPCF 1,5 ± 1,3, APCF 1,8 ± 0,3. Bij 49 van 90 (groep 1) UPCF < 2,7 l/s; bij 37 van deze 49 werd met hoestondersteuning flow > 2,7 bereikt.	Bij groep 1: bij grotere VC hogere absolute toename MIC; bij lagere VC hogere percentuele toename MIC. Toename van PCF tot > 2,7 dmv air stacken gevolgd door MAC geeft effectieve hoest. Het verschil tussen groep 1 en 2 (met slechtere bulbaire functie) illustreert het belang van de oropharyngeale musculatuur bij het genereren van APCF.	Air stacken mbv beademingsballon of mbv draagbaar volumegestuurd beademingssysteem.	B/C
Kang 2000 (Chest)	niet- vergelijkend onderzoek; follow-up: geen Selectie: geen: alle ptn die aan inclusie criteria voldeden.	n = 43 (42 met NMD, 1 met kyfoscoliose), met voldoende bulbaire functie en VC < 2000 ml	APCF: na training in air stacking voorschrift voor 3 dd 10 - 15 maximale longinsufflaties	VC < 2000 ml	PCF (in liter/sec); MIC	bij 30 ptn (a) nam MIC toe, bij 13 ptn (b) nam MIC af. Bij (a): initiële UPCF 2,5; APCF 3,7; hoogste UPCF 2,4; APCF 4,3. Bij (b) initiële UPCF 1,7, APCF 3,6; laatste UPCF 1,3, APCF 3,1 (alle waarden ± gemidd. 1,5).	Toename van MIC gecorrleerd met toename APCF en daarmee met toename effectieve hoest. Verminderde MIC in groep van 13 ptn waarschijnlijk t.g.v. progressie ziekte / toename bulbaire dysfunctie.	Auteurs geven aan dat er geen zekerheid is over therapietrouw in thuisituatie, in ieder geval correlatie tussen toename MIC en toename APCF.	C
Tzeng 2000	vergelijking ptn die vlg protocol behandeld worden met ptn vóór introdactie van protocol	n=94 ptn met NMD, hiervan bij n=47 'preprotocol' metingen	I: <i>respiratory muscle aid protocol</i> : oa SaO <sub>2</sub> monitoring; training air stacken zodra VC<2l of <50% voorspeld; niet- invasieve IPPV bij	ptn met NMD	aantal zieken- huis- opnames, opname- duur	I: aantal ziekenhuisopnames < 0,1 per pt per jr, opnameduur <1,43 (± 0,1-3,7) dgn per pt per jr. C: aantal ziekenhuisopnames <1,4 per pt per jr,	Conclusie auteurs: langdurige en volledige ademhalingsondersteuning blijkt niet-invasief mogelijk, mits adequate aandacht voor en juiste toepassing van geassisteerde hoest. Welslagen protocol mede afhankelijk van inzet van	Air stacken maakt onderdeel uit van protocol. Aandeel van airstacken alléén niet te achterhalen.	B/C

	(n=47). Protocol: gemeten over $\pm$ 2-5 jr; preprotocol over $\pm$ 2-6 jr		hypoventilatie; geassisteerde hoest zodra PCF<270 l/min; MI-E als aPCF weinig effect tgv bulbaire zwakte of scoliose. C: 'preprotocol': monitoring maar geen respiratoire interv. bij LWI.			opnameduur 10-20 ( $\pm$ 8-41) dgn per pt per jr.	familie / zorgverleners die dit toepassen.		
Bach 1997	vergelijkend onderzoek, gemeten over $\pm$ 3,1- 4,5 jr (protocol) resp $\pm$ 7,6 jr (niet- protocol)	I: n=24 met niet-invasieve IPPV, C: n=22 met IPPV door tracheostoma (vóór introductie protocol)	I: protocol: o.a. SaO2 monitoring; bij tekenen van hypoventilatie en/of als SaO2<95%: niet- invasieve IPPV en manueel / mechanisch geassisteerde hoest. C: invasieve IPPV (tracheostoma)	ptn met Duchenne en respira- toire insuf- ficiëntie	morbidi- teit, zieken- huis- opnames	Ziekenhuisopnames: I: gem. $6\pm 2,4$ dgn om beademing te starten; C: gem. $72 \pm 112$ dgn voor tracheostomie. In daaropvolgende 126 pt-jrn met IPPV: I: $0,2 \pm 0,5$ opnames/ pt/jr; gem. $1,8 \pm 5,2$ dgn/pt/jr ( $3,6$ dgn/pt) C: $0,3\pm 0,4$ opnames/ pt/jr; gem. $2,3\pm 2,4$ dgn/jr/pt ( $17$ dgn/pt) nb bij 17 'niet- protocol' ptn (6 vóór tracheostomie, 11 vóór protocol): $2,25 \pm 4,75$ opnames/pt/jr; gem. $21,4 \pm 37,8$ dgn/jr/pt ( $35$ dgn/pt)	Aanvankelijk doel was om ptn met risico op acute respir. insufficiëntie te identificeren, dit betrof ptn met (geassisteerde) PCF < 270 L/min; ptn met hogere (a)PCF ontwikkelden geen respir. insufficiëntie. Protocol vermindert significant aantal ziekenhuisopnames en opnameduur bij Duchenne ptn, zowel vóór begin van (niet-invasieve) beademing als bij parttime en fulltime niet-invasieve IPPV gebruikers, ten opzichte van invasieve IPPV gebruikers. (nb leeftijd bij ptn met tracheostomie IPPV en die met fulltime niet-invasieve IPPV gelijk).	Air stacken maakt onderdeel uit van protocol. Aandeel van airstacken alléén niet te achterhalen. Door aspiratie veroorzaakte O2- desaturaties bleken bij alle ptn door man. of mech.geassisteerde hoest weer opgeheven (mechanisch m.n. wanneer PCF marginaal was (160L/min) of bij scoliose). Welslagen protocol mede afhankelijk van inzet van familie / zorgverleners die dit tijdens (bovenste) LWI intensief toepassen.	B/C
Bach 1993	vergelijkend onderzoek: verschillende methoden bij dezelfde ptn;	n = 21 uit groep van 46 ptn met jarenlange non-invasieve IPPV	Ondersteunde hoest, d.m.v. air stacking of GPB (al dan niet gevolgd door MAC) en MI-E	Periodes van $\uparrow$ luchtweg- secretie bij NMD- patiënten	PCEF (in liter/sec)	gem. PCEF zonder hoestondersteuning $1,81 \pm 1,03$ ; na air stacking óf GPB $3,37 \pm$ $1,07$ l/s; na air stacking/GPB gevolgd	Manueel ondersteunde hoest, volgend op een air stacking of GPB insufflatie, en MI-E zijn effectieve en veilige methodes om expiratoire hoestflow te verhogen.	Keuze voor air stacking óf GBP hing af van welke de hoogste PCEF gaf: bij 13 ptn hogere PCEF door air stacking, bij 8	B/C

	follow-up: geen	gedurende gem. 21,1 uur/dag; deel gebruikt al zo nodig MI-E				door MAC $4,27 \pm 1,29$ l/s; na MI-E $7,47 \pm 1,02$ l/s.		ptn door GPB.	
--	--------------------	---	--	--	--	--	--	---------------	--

<sup>1</sup> Zoals gedefinieerd in rapport "Beoordeling stand van wetenschap en praktijk" ([www.cvz.nl/resources/rpt0711\\_stand-wetenschap-en-praktijk\\_tcm28-25006.pdf](http://www.cvz.nl/resources/rpt0711_stand-wetenschap-en-praktijk_tcm28-25006.pdf)):

A1: systematische review van tenminste twee onafhankelijk van elkaar uitgevoerde onderzoeken van A2-niveau;

A2: gerandomiseerd dubbelblind vergelijkend klinisch onderzoek van goede kwaliteit en voldoende omvang (RCT);

B : vergelijkend onderzoek, maar niet met alle kenmerken van A2;

C : niet-vergelijkend onderzoek;

D : mening van deskundigen.

Deze classificering is van toepassing op therapeutische interventies. Ongeacht het niveau moet het bewijs peer reviewed gepubliceerd zijn.

**\* Gebruikte afkortingen:**

CPF zie PC(E)F

GPB glossopharyngeal breathing, ook wel 'frog breathing' genoemd; hierbij stapelt de patiënt lucht (vergelijkbaar air stacken), maar zonder gebruikmaking van insufflatie door een hulpmiddel.

IPPV intermittent positive pressure ventilation

LIC maximum passive lung insufflation capacity: zie MIC, echter bij LIC is de expiratoire poort van de beademingsballon gesloten: bij LIC gaat het om de maximaal door de patiënt getolereerde insufflatiedruk en is sluiting van de glottis niet noodzakelijk.

MAC manually assisted cough, manuele hoestondersteuning dmv buik- en/of borstcompressie

MIC maximum insufflation capacity: de maximale hoeveelheid lucht die m.b.v. air stacken in de longen ingeblazen kan worden en kan worden binnengehouden met gesloten glottis.

MI-E mechanical insufflation-exsufflation, mechanische hoestondersteuning

NMD neuromuscular disease / neuromusculaire aandoening

PCEF / PCF peak cough expiratory flow / peak cough flow / hoest piek flow (ook: CPF = cough peak flow)

APCF assisted PCF (voor methode van ondersteuning, zie beschrijving interventie)

UPCF unassisted PCF, gemeten PCF zonder enige vorm van hoestondersteuning

ptn patiënten

VC vitale capaciteit

## 4. Bespreking

<b><i>Effect op hoest piek flow</i></b>	Uit de gepubliceerde studies naar air stacken komt consistent naar voren dat air stacken bij patiënten met zwakte van de ademhalingspijpen ten gevolge van een neuromusculaire aandoening en met een voldoende bulbaire functie, een positief effect heeft op de <i>peak cough flow</i> , met name wanneer de hoest gevolgd wordt door manuele hoestondersteuning in de expiratoire fase. Door deze interventie wordt een effectieve hoest bewerkstelligd (peak cough flow van ten minste 160 L/min).
<b><i>Air stacken in combinatie met andere interventies</i></b>	Daarnaast zijn er twee studies waarin air stacken deel uitmaakt van een protocol met daarin zuurstofsaturatiemonitoring en, indien nodig, andere interventies waaronder niet-invasieve beademing. Toepassing van dit protocol bleek het aantal ziekenhuisopnames en opnameduur per patiënt significant te verminderen ten opzichte van de interventies welke in de periode vóór het protocol werden toegepast.
<b><i>Follow-up in één studie</i></b>	In één studie naar het effect van air stacken op de hoestkracht was er een follow-up termijn van 7 tot 169 maanden bij 47 patiënten. Bij 31 patiënten hiervan bleek naast de peak cough flow ook de maximale insufflatie capaciteit toegenomen te zijn ondanks een bij de progressie van de neuromusculaire aandoening behorende afnemende vitale capaciteit.
<b><i>Relatie tussen hoestkracht en luchtweginfectie</i></b>	De relatie tussen hoestkracht en het optreden van onderste luchtweginfecties (minder c.q. minder ernstig verloopende onderste luchtweginfecties bij betere, effectieve hoestkracht) blijkt onder meer uit het onderzoek van Dohna-Schwake et al (2006). In een studie onder 46 kinderen en adolescenten met een neuromusculaire aandoening bleek er een verband te zijn tussen het aantal longinfecties, het aantal dagen dat behandeling met antibiotica nodig was, en een verlaagde peak cough flow en inspiratoire vitale capaciteit. Bij de 22 patiënten voor wie een of meerdere ziekenhuisopnames nodig waren ten gevolge van deze longinfecties bleken de inspiratoire vitale capaciteit en de peak cough flow significant lager te zijn dan bij de groep voor wie geen ziekenhuisopname nodig was. De auteurs geven aan dat patiënten met een inspiratoire vitale capaciteit van minder dan 1,1 liter en/of een hoest piek flow lager dan 160 l/min goed vervolgd dienen te worden en dat voor deze patiënten geassisteerde hoesttechnieken geïntroduceerd dienen te worden.
<b><i>Lagere evidence</i></b>	In het literatuuronderzoek werden geen studies met hoge bewijslast (A1- of A2-niveau) gevonden. In situaties waarin geen studies van niveau A1 of A2 gepubliceerd zijn, betreft het CVZ in zijn beoordeling evidence van lagere orde (onderzoeken van niveau B, C en D). Evidence



based medicine is niet beperkt tot gerandomiseerde trials, meta-analyses of systematische reviews; een positieve beslissing kan ook op basis van lagere evidence worden genomen. Er gelden in dat geval wel een aantal voorwaarden/kanttekeningen:

- de betreffende studies en bronnen moeten qua uitkomst consistent en actueel zijn;
- nagegaan moet worden waarom er geen evidence van hoger niveau beschikbaar is;
- er dienen plausibele, zwaarwegende argumenten te zijn waarom geen bewijskracht van het hoogste niveau bestaat.

***RCT's naar air stacken niet haalbaar***

Uit de reacties op inhoudelijke consultatie blijkt dat (gerandomiseerde) gecontroleerde onderzoeken niet haalbaar zijn, om de volgende redenen.

In de eerste plaats is het aantal patiënten in Nederland te laag om goed vergelijkend onderzoek op te zetten, en is een multicenter trial niet (goed) uitvoerbaar door verschillen in organisatie en werkwijze tussen de verschillende Europese landen.<sup>30</sup>

Daarnaast is de verwachting dat patiënten, bij wie de hoestkracht door air stacken waarschijnlijk zal verbeteren, niet in een RCT geïnccludeerd willen worden als zij in een controle-groep terecht komen waarin geen air stacken toegepast wordt.

***Studies naar effect van air stacken alléén niet (meer) aan de orde***

Aantonen dat air stacken als (enige) interventie de relevante uitkomstmaten beïnvloedt is bovendien lastig omdat air stacken in de praktijk in combinatie wordt toegepast met andere interventies (zoals intermitterende of chronische beademing en adequate verzorging), en dat deze, tezamen met een juiste timing van diagnostiek en behandeling, de prognose bepalen.

***Controle over hoestkracht***

De ervaring van de Centra voor Thuisbeademing (CTB's) is dat de kwaliteit van leven verbetert wanneer patiënten deze techniek beheersen om de hoestkracht te verbeteren. Uit de praktijk blijkt dat patiënten, als zij niet goed kunnen hoesten in geval van verslikken en bronchorrhoe, regelmatig panisch worden en aangeven het gevoel te hebben dat zij 'steeds opnieuw stikken'. Verbetering van de hoestkracht geeft patiënten een zekere controle over de gevolgen van verslikken en bronchorrhoe, wat het zelfvertrouwen en het subjectieve gezondheidsgevoel ten goede komt.

***Doorgankelijk houden luchtwegen***

Volgens de CTB's is toepassing van longvolume recruterende technieken, waaronder air stacken, een voorwaarde om chronische niet-invasieve beademing te kunnen continueren. Door deze technieken blijven de luchtwegen doorgankelijk en kan een patiënt 24 uur per etmaal niet-invasief beademend worden, terwijl patiënten voorheen na 14 à 16 uur niet-

---

<sup>30</sup> In de Verenigde Staten en Canada wordt air stacken reeds toegepast, zie ook voetnoten 26-29.

invasieve beademing bij vermindering van de hoestkracht  
aangewezen waren op tracheostomale beademing en invasief  
(tracheostomaal) bronchiaal toilet.

## 5. Inhoudelijke consultatie

Het conceptrapport is voor inhoudelijke consultatie voorgelegd aan de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care (NVIC), de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose (NVALT), de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen (VRA) en het Koninklijk Nederlands Genootschap voor Fysiotherapie (KNGF), en via de NVIC aan de medische staven van de vier Centra voor Thuisbeademing (CTB).

De reactie van E.J.A. Westermann, internist-intensivist CTB Utrecht, namens medische staven van de vier CTB's, is bijgevoegd in bijlage 4 en is tevens de reactie van de Nederlandse Vereniging voor Intensive Care, de Nederlandse Vereniging van Artsen voor Longziekten en Tuberculose en de Nederlandse Vereniging van Revalidatieartsen, Deze reactie is in dit rapport verwerkt.

Aanvullend werd door de VRA het op 30 november 2009 in The Lancet Neurology, als 'early online publication' gepubliceerde artikel van K. Bushby, R. Finkel et al "Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy" toegezonden. Dit betreft een onder leiding van de U.S. Centers for Disease Control and Prevention (CDC), in samenwerking met het Europese Neuromusculaire Netwerk Treat-NMD, ontwikkelde standaard, met op literatuur en praktijk gebaseerde aanbevelingen voor de (multidisciplinaire) zorg voor patiënten met Duchenne Musculaire Dystrofie. De relevante onderdelen uit deze standaard zijn opgenomen bij de richtlijnen in bijlage 3.

## 6. Standpunt stand van wetenschap & praktijk

Uit de gepubliceerde studies naar air stacken komt naar voren dat air stacken bij patiënten met zwakte van de ademhalingspijpen ten gevolge van een neuromusculaire aandoening en met een voldoende bulbaire functie, een positief effect geeft op de peak cough flow, met name wanneer de hoest gevolgd wordt door manuele hoestondersteuning in de expiratoire fase, en dat door deze interventie een effectieve hoest (peak cough flow van ten minste 160 L/min) wordt bewerkstelligd (bewijsniveau B/C: case series en vergelijkende studies). Deze bevindingen zijn consistent.

### ***Air stacken voldoet aan stand w&p***

Hoewel de in de studies naar air stacken gemeten uitkomstmaat alleen de klinische parameter hoestkracht betreft en de studies niet van het niveau van de hoogste bewijslast zijn, acht het CVZ deze studies voldoende om te oordelen dat air stacken bij patiënten met een neuromusculaire aandoening zorg betreft conform stand van de wetenschap en de praktijk.

### ***Positieve beoordeling op grond van lagere evidence***

Ondanks het gegeven dat er geen gerandomiseerde gecontroleerde studies naar air stacken gepubliceerd zijn, oordeelt het CVZ in dit geval positief op grond van lagere evidence, om (de combinatie van) de volgende redenen:

- De bevinding dat bij deze patiëntengroep door air stacken een effectieve hoest wordt bereikt blijkt consistent uit de gepubliceerde literatuur;
- De door het CVZ geformuleerde klinische uitkomstmaat 'morbiditeit' (i.c. onderste luchtweginfecties, ziekenhuisopnames) is in de studies naar alléén air stacken weliswaar niet onderzocht, het verband tussen hoestkracht en onderste luchtweginfecties (minder c.q. zich minder ernstig manifesterende onderste luchtweginfecties bij betere, effectieve hoestkracht) blijkt wel uit de literatuur;
- Daarnaast blijkt uit studies dat toepassing van een behandelprotocol, waarvan air stacken onderdeel is, het aantal ziekenhuisopnames en opnameduur per patiënt significant vermindert ten opzichte van het niet toepassen van dit behandelprotocol;
- Over de toepassing van air stacken bij patiënten met hoestzwakte ten gevolge van een neuromusculaire aandoening bestaat consensus bij de verschillende beroepsgroepen;
- Onderzoeken met hogere bewijskracht (gerandomiseerde gecontroleerde onderzoeken) naar de effectiviteit van air stacken zijn op dit moment niet realiseerbaar want:
  - Het betreft een relatief kleine patiëntengroep
  - Airstacken wordt in de praktijk in en vanuit de Nederlandse centra voor thuisbeademing reeds toegepast waardoor het praktisch niet haalbaar en

ethisch niet verdedigbaar is om patiënten die naar verwachting baat hebben bij airstacken, te includeren in een vergelijkend onderzoek.

***Ingangsdatum*** 25 november 2010

## 7. Literatuurlijst

1. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, et al. Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(9): 720-5.
2. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86(4): 295-300.
3. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-1028.
4. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104(5): 1553-62.
5. Bushby K, Finkel R, Birnkrant DJ, Case LE, Clemens PR, Cripe L, Kaul A, Kinnett K, McDonald C, Pandya S, Poysky J, Shapiro F, Tomezsko J, Constantin C; for the DMD Care Considerations Working Group. Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy, part 2: implementation of multidisciplinary care. *Lancet Neurol*. 2009 Nov 27. [Epub ahead of print]; The Lancet Neurology, Early Online Publication, 30 November 2009
6. Dohna-Schwake C, Ragette R, Teschler H, Voit T, Mellies U. Predictors of severe chest infections in pediatric neuromuscular disorders. *Neuromuscul Disord*. 2006 May;16(5):325-8. Epub 2006 Apr 18.
7. Finder JD, Birnkrant D, Carl J, et al. Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement. *Am J Respir Crit Care Med*, 2004, 170: 456-65
8. Geiseler J, Karg O. Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen. *Pneumologie*. 2008 Mar; 62 Suppl 1:S43-8
9. Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, et al. Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(9): 726-30.
10. Kang SW, Kang YS, Moon JH, et al. Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J* 2005; 46(2): 233-8.
11. Kang SW and Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79(3): 222-7.
12. Kang SW and Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118(1): 61-5.
13. McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006; 129(1 Suppl): 250S-9S
14. Sivasothy P, Brown L, Smith IE, et al. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001; 56(6): 438-44.
15. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390-1396.

## Bijlage 1: Zoekstrategie en resultaten literatuursearch

Searchdatum: 16-02-2009

### **Medline (Pubmed)**

"air stacking"

OR

(GPB AND breath\*) OR "glossopharyngeal breathing"

OR

Cough\* AND (manual\* assist\*)

### Clinical Trial

1. Trebbia G, Lacombe M, Fermanian C, et al. Cough determinants in patients with neuromuscular disease. *Respir Physiol Neurobiol* 2005; 146(2-3): 291-300.

### Reviews

1. Geiseler J and Karg O. [Management of secretion in patients with neuromuscular diseases]  
Sekretmanagement bei neuromuskulären Erkrankungen. *Pneumologie* 2008; 62 Suppl 1, S43-S48.

2. Kalbitz F. [NIV--modes and prognosis]  
NIV--Modi und Prognose. *Pneumologie* 2008; 62 Suppl 1, S7-S10.

3. Schmidt I. [Assisted cough--physiotherapy to improve expectoration of mucus]  
Assisted cough--Physiotherapie zur Verbesserung der Sekretexpektoration. *Pneumologie* 2008; 62 Suppl 1, S23-S27.

4. Wiebel M. [Non-invasive ventilation: possibilities and limitations in patients with reduced ability to cough]  
Nichtinvasive Beatmung: Möglichkeiten und Grenzen bei eingeschränkter Hustenfunktion. *Pneumologie* 2008; 62 Suppl 1, S2-S6.

5. Haas CF, Loik PS, Gay SE. Airway clearance applications in the elderly and in patients with neurologic or neuromuscular compromise. *Respir Care* 2007; 52(10): 1362-81.

6. Homnick DN. Mechanical insufflation-exsufflation for airway mucus clearance. *Respir Care* 2007; 52(10): 1296-305.

7. Panitch HB. Airway clearance in children with neuromuscular weakness. *Curr Opin Pediatr* 2006; 18(3): 277-81.
8. Perrin C. [Techniques favoring airway clearance in patients with amyotrophic lateral sclerosis] *Rev Neurol*. 2006 Jun;162 Spec No 2:4S256-4S260.
9. Perrin C, Unterborn JN, Ambrosio CD, et al. Pulmonary complications of chronic neuromuscular diseases and their management. *Muscle Nerve* 2004; 29(1): 5-27.
10. Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Respir J* 1999; 14(6): 1418-24.
11. Irwin RS, Boulet LP, Cloutier MM, et al. Managing cough as a defense mechanism and as a symptom. A consensus panel report of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998; 114(2 Suppl Managing): 133S-81S.

#### Overige studies

1. Gauld LM. Airway clearance in neuromuscular weakness. *Dev Med Child Neurol* 2009; aheadofprint jan 26.
2. Bach JR, Mahajan K, Lipa B, et al. Lung insufflation capacity in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(9): 720-5.
3. Ishikawa Y, Bach JR, Komaroff E, et al. Cough augmentation in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2008; 87(9): 726-30.
4. Bach JR, Bianchi C, Vidigal-Lopes M, et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007; 86(4): 295-300.
5. Kang SW, Kang YS, Moon JH, et al. Assisted cough and pulmonary compliance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Yonsei Med J* 2005; 46(2): 233-8.
6. Servera E, Sancho J, Zafra MJ, et al. Alternatives to endotracheal intubation for patients with neuromuscular diseases. *Am J Phys Med Rehabil* 2005; 84(11): 851-7.
7. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: prolongation of life by noninvasive respiratory AIDS. *Chest* 2002; 122(1): 92-8.
8. Gomez-Merino E and Bach JR. Duchenne muscular dystrophy: prolongation of life by noninvasive ventilation and mechanically assisted coughing. *Am J Phys Med Rehabil* 2002; 81(6): 411-5.



9. Sivasothy P, Brown L, Smith IE, et al. Effect of manually assisted cough and mechanical insufflation on cough flow of normal subjects, patients with chronic obstructive pulmonary disease (COPD), and patients with respiratory muscle weakness. *Thorax* 2001; 56(6): 438-44.
  10. Kang SW and Bach JR. Maximum insufflation capacity: vital capacity and cough flows in neuromuscular disease. *Am J Phys Med Rehabil* 2000; 79(3): 222-7.
  11. Kang SW and Bach JR. Maximum insufflation capacity. *Chest* 2000; 118(1): 61-5.
  12. Tzeng AC and Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000; 118(5): 1390-6.
  13. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997; 112(4): 1024-8.
  14. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995; 76(9): 828-32.
  15. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993; 104(5): 1553-62.
  16. Bach JR, Smith WH, Michaels J, et al. Airway secretion clearance by mechanical exsufflation for post-poliomyelitis ventilator-assisted individuals. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74(2): 170-7.
  17. Jaeger RJ, Turba RM, Yarkony GM, et al. Cough in spinal cord injured patients: comparison of three methods to produce cough. *Arch Phys Med Rehabil* 1993; 74(12): 1358-61.
- 

#### **Overige bronnen (Cochrane, Verzekeraars, HTA, Google Scholar)**

1. AETNA. Chest Physiotherapy and Airway Clearance Devices. 2008. Geraadpleegd in Feb. 2009 via [www.aetna.com/cpb/medical/data/1\\_99/0067.html](http://www.aetna.com/cpb/medical/data/1_99/0067.html).
2. McCool FD and Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. *Chest* 2006; 129(1 Suppl): 250S-9S.

## Bijlage 2: Overzicht van standpunten

Organisatie	Omschrijving	Standpunt	Datum
AETNA (1)	Chest Physiotherapy and Airway Clearance Devices	<p>Aetna considers mechanical in-exsufflation devices medically necessary DME for persons with a neuromuscular disease (e.g., amyotrophic lateral sclerosis, high spinal cord injury with quadriplegia) that is causing a significant impairment of chest wall and/or diaphragmatic movement and for whom standard treatments (e.g., chest percussion and postural drainage, etc.) have not been successful in adequately mobilizing retained secretions.</p> <p>In de subparagraaf over de Mechanical Insufflation-Exsufflation stelt AETNA het volgende: 'Increasing the inhaled volume prior to cough by air-stacking positive pressure breaths or by glossopharyngeal breathing increases cough expiratory flows by 80% in these patients.'</p>	2008

(1) Geraadpleegd in februari 2009 via [www.aetna.com/cpb/medical/data/1\\_99/0067.html](http://www.aetna.com/cpb/medical/data/1_99/0067.html).

### Bijlage 3: Overzicht van richtlijnen

Organisatie	Aanbevelingen	Datum
American College of Chest Physicians (ACCP) (1)	<p><i>Aanbeveling 2:</i> In patients with expiratory muscle weakness, manually assisted cough should be considered to reduce the incidence of respiratory complications. Level of evidence, low; benefit, small; grade of recommendation, C</p> <p><i>Aanbeveling 6:</i> In patients with neuromuscular weakness and impaired cough, expiratory muscle training is recommended to improve peak expiratory pressure, which may have a beneficial effect on cough. Level of evidence, expert opinion; benefit, small; grade of recommendation, E/C</p> <p><i>Aanbeveling 9:</i> In patients with neuromuscular disease with impaired cough, mechanical cough assist devices are recommended to prevent respiratory complications. Level of evidence, low; benefit, intermediate; grade of recommendation, C</p>	2006, geldend op 26 juni 2009
American Thoracic Society (ATS) (2)	<p>nb Consensus statement m.b.t. respiratoire zorg voor patiënten met Duchenne spierdystrofie; veel van de interventies zijn ook van toepassing op patiënten met andere neuromusculaire aandoeningen.</p> <p><i>Aanbevelingen:</i></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patients with DMD should be taught strategies to improve airway clearance and how to employ those techniques early and aggressively.</li> <li>- Use assisted cough technologies in patients whose clinical history suggests difficulty in airway clearance, or whose peak cough flow is less than 270 L/minute and/or whose maximal expiratory pressures are less than 60 cm H<sub>2</sub>O.</li> </ul> <p><i>Over air stacking:</i> "Maximum insufflation capacity" is the maximum air volume that can be held with a closed glottis. It is influenced by strength of oropharyngeal and laryngeal musculature. A training program in air stacking in patients with neuromuscular disease (including DMD) improves range of motion of the lung and chest wall and therefore maximum insufflation capacity (Kang, Chest 2000). In theory this will aid in assisted coughing by increasing the volume of expelled air.</p>	maart 2004
DMD Care Considerations Working Group (3)	<p>Aanbevelingen voor respiratoire interventies geïndiceerd bij patiënten met Duchenne spierdystrofie:</p> <p>Stap 1: Indien FVC &lt; 40% van de voorspelde waarde: volume recruitment / diepe long inflatie techniek (door beademingsballon of mechanische in-/ex-sufflatie)</p> <p>Stap 2: Manuele en geassisteerde hoesttechnieken noodzakelijk bij:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- luchtweginfectie en baseline peak cough flow &lt; 270 l/min</li> <li>- baseline peak cough flow &lt; 160 l/min of maximale expiratoire druk &lt; 40 cmH<sub>2</sub>O</li> <li>- baseline FVC &lt; 40% van de voorspelde waarde of &lt; 1,25 liter bij oudere tieners en volwassenen</li> </ul> <p>Stap 3: Nachtelijke ventilatie bij bepaalde criteria, waarbij long volume recruitment en geassisteerde hoesttechnieken altijd vooraf moeten gaan aan het starten van niet-invasieve beademing</p>	november 2009

Organisatie	Aanbevelingen	Datum
	Stap 4: Beademing overdag Stap 5: Tracheotomie, op indicatie waaronder falen van niet-invasieve beademing of falen van niet-invasieve geassisteerde hoestmethoden waardoor zuurstofsaturatie daalt en frequent direkt tracheaal uitzuigen via tracheostomie noodzakelijk is.	

(1) McCool FD, Rosen MJ. Nonpharmacologic airway clearance therapies: ACCP evidence-based clinical practice guidelines. Chest 2006; 129(1 Suppl): 250S-9S, [www.chestjournal.org/content/129/1\\_suppl/250S.full.pdf+html](http://www.chestjournal.org/content/129/1_suppl/250S.full.pdf+html)

(2) Respiratory Care of the Patient with Duchenne Muscular Dystrophy. ATS Consensus Statement. Am J Respir Crit Care Med, 2004, 170: 456-465, [www.thoracic.org/sections/publications/statements/pages/respiratory-disease-pediatric/duchenne1-10.html](http://www.thoracic.org/sections/publications/statements/pages/respiratory-disease-pediatric/duchenne1-10.html)

(3) Diagnosis and management of Duchenne muscular dystrophy. Bushby K, Finkel R et al, for the DMD Care Considerations Working Group. Lancet Neurol. 2009 Nov 27. [Epub ahead of print]; The Lancet Neurology, Early Online Publication, 30 November 2009

## **Bijlage 4: Reactie inhoudelijke consultatie**

Utrecht, 21-08-2009,  
[aanhef]

Om over te kunnen gaan tot vergoeding van hulpmiddelen benodigd voor het air stacken is het volgens de zorgverzekeringswet noodzakelijk dat air stacken voldoet aan de definitie van “zorg conform de stand van wetenschap en praktijk”.

De voorlopige conclusie in de conceptrapportage luidt dat air stacken hier niet aan voldoet. Indien deze conclusie mocht worden overgenomen in de eindversie van de rapportage, nemen wij aan dat een handbeademingsballon met harmonicaslangetje en mondstuk, c.q. non-rebreathing maskertje niet zullen worden vergoed wanneer een indicatie voor air stacken door terzake deskundigen wordt gesteld bij mensen met een neuromusculaire aandoening (NMA).

Wij vinden dit geen goede ontwikkeling en willen pleiten voor het wél vergoeden van deze hulpmiddelen. Onze belangrijkste kritiek op het conceptrapport is dat u weliswaar constateert dat air stacken zorg zou zijn die niet conform de stand van de wetenschap zou zijn maar dat u onvoldoende ingaat op het air stacken als zorg volgens de stand van de praktijk. Indien dit laatste wordt nagelaten, dreigt een kleine selecte groep van patiënten hiervan de dupe te worden.

### **Bewijs**

U heeft in uw literatuuronderzoek gezocht naar effecten van air stacken op multifactorieel bepaalde eindpunten zoals morbiditeit, mortaliteit en kwaliteit van leven als medisch bewijs voor effect van air stacken bij NMA. Systematische overzichtsonderzoeken en gerandomiseerd gecontroleerde onderzoeken (RCT's) ontbreken wat dit betreft. Hoe zou het nu komen dat er geen RCT's naar de effecten van air stacken zijn verricht? Dat is geen onwil van onderzoekers, maar het is kennelijk erg moeilijk om dit onderzoek te doen. In de eerste plaats vereist het grote patiëntenaantallen, die er in Nederland niet zijn. Ten tweede hangt het samen met de organisatiegraad van de thuisbeademing in andere (Europese) landen. Die verschilt duidelijk van die in ons land: andere landen hebben vaak géén centra of hebben centra die slechts enkele patiënten begeleiden. Ook de werkwijze is variabel. Dit maakt multicentre trials vrijwel onuitvoerbaar. Ten derde zullen veel patiënten, die reeds subjectief en ook objectiveerbaar baat hebben bij het air stacken wat betreft de verbetering van hun hoestkracht, niet geïnccludeerd willen worden in een RCT als zij in een controlepopulatie terecht komen die niet mag air stacken. Naar verwacht zal dit enorme uitval tijdens inclusie opleveren. Dergelijk onderzoek zal daarom vele jaren in beslag nemen. Bovendien zal -juist omdat de gewenste eindpunten van RCT's multifactorieel bepaald zijn- door de lange duur van het onderzoek niet meer na te gaan zijn wat de bijdrage van het effect van air stacken is geweest. De vraag rijst daarom of dergelijk onderzoek ooit nog zal worden verricht.

Evidence based medicine is niet de enige standaard voor medisch handelen. De medische bewijzen die met dit onderzoek worden geleverd, gelden dikwijls alleen voor zeer specifieke patiëntengroepen, die meestal geen goede afspiegeling vormen van de patiënten in de dagelijkse klinische praktijk<sup>1</sup>. Wij bestrijden natuurlijk niet dat gecontroleerd onderzoek nodig is. Dit geldt vooral voor medische interventies bij aandoeningen met een relatief mild of gunstig klinisch beloop: ongecontroleerd onderzoek zal in dergelijke gevallen immers de gunstige uitkomst van de bestudeerde interventie kunnen overschatten. De meeste NMA hebben echter een ronduit slechte prognose en kennen een progressief achteruitgaand beloop. Interventies die dit beloop stabiliseren of zelfs verbeteren, hebben grote klinische bewijskracht.

Dit geldt bijvoorbeeld voor chronische kunstmatige beademing<sup>2</sup> waarvan het effect evenmin in RCT's werd aangetoond, terwijl chronische beademing al sinds vele jaren wel wordt vergoed.

Minder ziek zijn en overleven zijn dus niet alleen afhankelijk van een betere hoestkracht maar ook van intermitterende of continue beademing en goede verzorging. Het zal lastig zijn om aan te tonen dat air stacken dé interventie is die de prognose qua morbiditeit en mortaliteit verbetert. Air stacken zal m.a.w. geen “silver bullet” blijken. Dit is vergelijkbaar met de behandeling van sepsis en septische shock. Jarenlang heeft men met RCT's tevergeefs gepoogd om aan te tonen dat enkelvoudige farmacologische interventies de mortaliteit konden verbeteren. Thans blijkt de mortaliteit significant verbeterd te kunnen worden door *combinaties* van bovendien *juist getimed* diagnostische en therapeutische interventies.<sup>3</sup>

Het eerste eindpunt van onderzoek naar de effecten van air stacken zal dan ook de verbetering van de hoestkracht en de haalbaarheid en de uitvoerbaarheid van de interventie moeten zijn. Dit is vaak genoeg aangetoond en ook bevestigd met o.m. eigen onderzoek: bij 29 patiënten met *verschillende* NMA bleek in 83% van de gevallen de hoestkracht significant te verbeteren door air stacken.<sup>4</sup> Helaas bemerkte slechts 45% dit ook zelf. Aangenomen wordt dat dit de intrinsieke motivatie kan benadelen en dat daarom regelmatige begeleiding noodzakelijk zal blijven.

De Centra voor Thuisbeademing (CTB) zijn dé expertisecentra op het gebied van chronische beademing en longvolume recruterende (LVR) technieken zoals air stacken en hebben deze in hun gezamenlijke interne consensusrichtlijnen een prominente plaats gegeven.

Nu er geen “wetenschappelijk bewijs volgens de criteria van EBM” is voor de effecten van air stacken, betekent dit niet dat er bewijs is voor het afwezig zijn van gunstig effect van het air stacken. Air stacken voldoet in elk geval wel degelijk aan de definitie van “zorg conform de stand van de praktijk”.

## Praktijk

### *Impact van tekortschietende hoestkracht*

Onderzoekers in het buitenland vragen zich af of het ethisch verdedigbaar is om een RCT te verrichten nu al sedert tientallen jaren bekend is wat verbetering van de hoestkracht voor deze patiënten inhoudt. Daartoe moet men zich kunnen voorstellen wat het betekent als je niet meer kunt hoesten nadat je je bijvoorbeeld hebt verslikt of als er een bronchorrhoe bestaat bij een bovenste luchtweginfectie. De praktijk leert dat patiënten hierbij regelmatig panisch worden en over het gevoel klagen “steeds opnieuw te stikken”. Het beheersen van een techniek die de hoestkracht verbetert, geeft betrokkene een zekere controle over deze symptomen en geeft daardoor een enorm zelfvertrouwen. Het blijkt in de praktijk dat dit het subjectieve gezondheidsgevoel ten goede komt.

### *Impact van LVR (air stacken) op de behandeling*

Het kunnen toepassen van LVR technieken is een conditio sine qua non om chronische noninvasieve beademing (NPPV) te kunnen continueren. Dankzij het doorgankelijk houden van de luchtwegen met LVR technieken (waar air stacken er één van is) is het nu mogelijk om patiënten met NMA 24 uur per etmaal *non-invasief* te beademen. Dit kon voordien niet: als non-invasieve beademing langer ging duren dan 14 à 16 uur per etmaal en als de hoestkracht verminderde, waren deze patiënten aangewezen op tracheostomale beademing en invasief (tracheostomaal) bronchiaal toilet. Het alternatief was overlijden aan een acute respiratoire insufficiëntie door pulmonary drowning.

De praktijk leert dat air stacken wel degelijk een gunstig effect heeft op de morbiditeit en de mortaliteit: ziekenhuisopnames voor pneumonie komen door een *gecombineerde* aanpak van non-invasieve beademing (NPPV) en LVR-technieken (w.o. air stacken) minder vaak voor<sup>5-7</sup>. De mogelijkheid om een tracheotomie te voorkomen dankzij LVR en uitbreiden van NPPV naar overdag betekent minder morbiditeit en minder mortaliteit, zeker wanneer deze patiënten tracheotomie afwijzen.

De beoogde doelen van minder morbiditeit en mortaliteit als effecten van LVR worden al gedurende meer dan 60 jaar behaald in de Verenigde Staten en in Canada, waar deze technieken al sinds de polio epidemie van de jaren 50 worden beoefend<sup>8-11</sup>.

Dankzij deze technieken kunnen patiënten met NMA verder leven met continue NPPV, wat vóór 2000 in Nederland niet mogelijk was.

### *Impact van air stacken in de praktijk-eigen ervaringen*

De CTB's zijn dé expertisecentra op het gebied van chronische beademing en LVR. Wij hebben ons persoonlijk op de hoogte gesteld van de LVR technieken in de Verenigde Staten en Canada en deze technieken in Nederland geïntroduceerd. Door voordrachten op congressen voor revalidatieartsen en fysiotherapeuten, publicaties, lessen, workshops en met het opzetten van een geaccrediteerde cursus LVR hebben we op zorgvuldige manier de kennis verspreid en de technieken geïmplementeerd. Momenteel begeleidt onze afdeling 54 patiënten met non-invasieve beademing overdag, zg. mondbeademing, die alleen maar kans van slagen heeft als patiënten hun luchtwegen vrij kunnen houden door te (blijven) hoesten, m.a.w. de techniek van het air stacken beheersen. Het moment waarop deze mondbeademing werd gestart, was in de vroegere situatie het moment geweest waarop de tracheotomie werd aangeboden en vaak ook verricht: zonder tracheotomie, bronchiaal toilet en tracheostomale beademing was verder leven immers niet mogelijk. In de loop van de afgelopen jaren zijn er dus evenveel tracheotomieën voorkómen en zijn bovendien  $54 \times 7 = 378$  IC-ligdagen vermeden, die anders nodig waren geweest om de tracheotomie te laten verrichten. Impliciet houdt dit in dat deze 54 patiënten geen invasieve tracheostomale beademing hebben ondergaan. Momenteel is gedurende gemiddeld 26 maanden per patiënt tracheostomale beademing afgewend (spreiding: 1-94 maanden). Deze berekening omvat niet de met mondbeademing inmiddels overleden patiënten met NMA. Geëxtrapoleerd naar de Nederlandse situatie moet rekening gehouden worden met een verdubbeling van deze patiëntenaantallen.

We registreren ook dat het aantal electieve tracheotomieën voor chronische beademing sterk is gedaald. Terwijl het aantal patiënten met chronische beademing jaarlijks stijgt met circa 100, nam het percentage tracheostomaal beademden juist af met 5% over de periode 2006-2008 (meest recente data).

Eigen retrospectief onderzoek onder de chronisch beademde patiënten heeft uitgewezen dat het hebben van een tracheostoma tenminste één extra bovenste luchtweginfectie per jaar betekent (niet gepubliceerde gegevens). De risico's van extra morbiditeit en mortaliteit door luchtweginfecties bij een afwezige respiratoire reserve zijn aanzienlijk en zijn afgewend dankzij het vermijden van een tracheotomie. Dit is allemaal gezondheidswinst en bovendien een aanzienlijke besparing van kosten, waartegen de kosten van hulpmiddelen ten behoeve van air stacking in het niet vallen. En waar praten we eigenlijk over? De kosten voor circa 150 nieuwe patiënten per jaar kunnen geraamd worden op € 15000/jaar voor heel Nederland.

De dagelijkse praktijk leert ook dat individuele patiënten, die het air stacken conform onze adviezen uitvoeren en de techniek goed beheersen zelf concluderen dat zij minder vaak luchtweginfecties hebben en navenant minder antibiotica gebruiken. Zij geven aan dat dit hun gezondheidsgevoel verbetert en zij leggen zelf het verband tussen deze gunstige effecten en het air stacken.

De praktijk kent bovendien vele precedentes, waarbij na primaire afwijzing van vergoeding van hulpmiddelen door verzekeraars schriftelijk en telefonisch contact werd opgenomen met de betrokken medisch adviseurs. Vrijwel zonder uitzondering leidde de uitgewisselde argumenten vervolgens tot vergoeding van hulpmiddelen voor air stacken<sup>12</sup>. Patiënten bij wie de indicatie voor air stacken wordt gesteld, zouden dus alleen al op grond van het (Europees) gelijkheidsbeginsel recht kunnen doen gelden op vergoeding van de kosten van air stack-benodigdheden die in tal van andere Europese landen immers wel worden vergoed.

Wij hebben dus zeer goede ervaringen met deze LVR technieken en nodigen u uit om van patiënten zelf te vernemen hoe zij deze behandeling ervaren.

### **Opmerkingen n.a.v. de tekst van het conceptrapport**

In tegenstelling tot hetgeen staat vermeld op bladzijde 4, nl. dat air stacken niet nodig zou zijn voor mensen met een tracheostoma omdat zij uitgezogen kunnen worden, kan air stacken ook dan wel degelijk nodig zijn. De tekst lijkt bovendien te suggereren dat een tracheostoma een alternatief zou zijn voor air stacken en dat is onjuist. Tracheostomaal

uitzuigen is traumatisch voor de luchtwegen, risicovol, een voorbehouden handeling en desgevraagd verkiezen patiënten LVR-technieken om slijm te verwijderen boven uitzuigen met een catheter<sup>13</sup>. Het invasieve bronchiale toilet is bovendien vrij ineffectief: in 90% van de procedures wordt de linker hoofdbronchus gemist en blijven respiratoire (infectieuze) complicaties regelmatig voorkomen met alle risico's van dien.

Op bladzijde 5 wordt een inschatting gemaakt van de omvang van de doelgroep die in aanmerking lijkt te komen voor air stacking. De getallen van 1000 à 2000 personen zijn mogelijk te ruim gekozen. Wij schatten in dat een getal van 500 à 1000 dichter bij de werkelijkheid zal liggen. Er zijn criteria voor hoestkracht, vitale capaciteit en frequentie van voorkomen van bovenste luchtweginfecties op grond waarvan een patiënt met een NMA al dan niet in aanmerking komt voor air stacken. Hierdoor worden vele patiënten met een NMA uitgesloten. Bovendien zijn niet alle patiënten die voor air stacken geïndiceerd worden, bereid en gemotiveerd om de interventie toe te passen. Ook komen patiënten met NMA en bulbaire zwakte niet in aanmerking voor air stacken. Naar onze mening betreft het 150 patiënten per jaar met een kostenraming van € 15000,- per jaar voor heel Nederland.

Op bladzijde 6 staat vermeld dat een te beoordelen "concrete uitkomstmaat" het verbeteren van de longfunctie is. Dit is echter een onduidelijk begrip. De "longfunctie" (lees: spirometrische bevindingen) gaat bij patiënten met NMA gewoonlijk gestaag achteruit door progressief verlies aan spierkracht. Bekend is echter dat microatelectasen en contracturen in de ademhalingspijpen van de thoraxwand de gaswisseling mede en primair achteruit doen gaan<sup>14</sup> maar het is niet duidelijk wat de relatieve bijdrage van de verschillende oorzaken is. Air stacking gaat microatelectase tegen en rekt contracturen van de thoraxwand op en verbetert zo de gaswisseling. Het verandert echter niets aan het beloop van de spierziekte: mogelijk wordt het tijdstip van starten van chronische beademing uitgesteld, maar uiteindelijk zal de vitale capaciteit dalen tot nul. Niet de "longfunctie", maar de te behalen maximale insufflatiecapaciteit (MIC) zou een concrete uitkomstmaat moeten zijn. Slechts zelden hebben we spirometrische bevindingen daadwerkelijk zien verbeteren door het toepassen van air stacken. Evenmin kan chronische beademing worden voorkómen door air stacken. Het is dan ook onwaarschijnlijk dat dit aspect in onderzoek zal worden nagegaan (bladzijde 9). Air stacken is immers een hoestkracht verbeterende techniek en geen kunstmatige beademingstechniek ook al wordt een handbeademingsballon bij het air stacken gebruikt.

Op bladzijde 11 "Effect op relevante uitkomstmaten niet gemeten" vraagt men zich af of air stacken hetzelfde effect heeft als GPB op het uitstellen c.q. verminderen van het gebruik van beademingsapparatuur omdat dit niet uit het aangehaalde onderzoek bleek. Hierop kan geantwoord worden dat air stacken geen techniek is om beademing te voorkómen of te verminderen: het is een *hoestkracht verbeterende* techniek. GPB daarentegen is een *ademhalingstechniek* en als zodanig geschikt om beademing te voorkómen of te verminderen, zolang de GPB effectief is in het onderhouden van normoventilatie. GPB maakt als ademhalingstechniek echter gebruik van het air stack principe en is daarom bovendien geschikt om hoestkracht te versterken. Het is dus logisch dat niet uit het aangehaalde onderzoek blijkt dat air stacken beademing kan verminderen of voorkómen; dat is geen manco in het onderzoek of in de conclusie. Vermindering of voorkómen van beademing is geen relevante uitkomstmaat voor het effect van air stacken.

Op bladzijde 12 wordt de consensus statement van de American Thoracic Society aangehaald, die strategieën om de luchtweg clearance te verbeteren, aanbeveelt. Het is toch opmerkelijk dat de mening van deze gezaghebbende vereniging van Amerikaanse longartsen, waarin experts het met elkaar eens zijn over het belang van LVR technieken, met de voorlopige conclusie van het conceptrapport terzijde gelegd lijkt te worden?

Bladzijde 18: in geen van de gevonden onderzoeken werd de invloed van air stacken op relevante uitkomstmaten zoals luchtweginfecties, ziekenhuisopnames, (uitstellen van) beademing en tracheotomie beoordeeld. Zoals hierboven uiteengezet is (uitstellen van) beademing geen relevante uitkomstmaat bij de beoordeling van het effect van air stacken.



Bovendien zijn er wel gegevens over het verminderen van pneumonieën, ziekenhuisopnames en ziekte-dagen als gevolg van de toepassing van een protocol, waarin air stacking een van de belangrijke technieken is om de hoestkracht te verbeteren<sup>5-7</sup>.

### Standpunt CTB's

Nu systematische overzichtsonderzoeken en RCT's als wetenschappelijk bewijs voor het effect van air stacken op relevante uitkomstmaten voorlopig niet zullen worden uitgevoerd, moet er genoeg genomen worden met een lagere graad van evidence. Ongecontroleerde studies hebben wel degelijk uitgewezen dat air stacken als onderdeel van een behandelingsprotocol van grote waarde is voor patiënten met NMA en verminderde hoestkracht<sup>5-7</sup>. De CTB's als expertisecentra onderschrijven de waarde van LVR (air stacken): het gaat om verbeteren van de luchtwegdoorgankelijkheid met als gevolg verbeterde ventilatie, het afwenden dan wel het uitstellen van de tracheotomie en de daaraan gerelateerde mogelijkheid om vanwege de geringere zorgbehoefte langer thuis te kunnen blijven wonen. De Nederlandse praktijk heeft inmiddels uitgewezen dat dankzij air stacken belangrijke gezondheidswinst voor de patiënt en besparing van kosten is te bereiken, mits de technieken conform de adviezen van de CTB's worden uitgevoerd en vervolgd. Er is daarmee voldoende onderbouwing voor de conclusie dat air stacken in elk geval voldoet aan de stand van de praktijk. Op indicatie toegepast betreft het een kleine groep van patiënten met een goed omschreven ziektebeeld, waardoor de kosten van hulpmiddelen voor air stacken beperkt zullen blijven. Bij de besluitvorming dient rekening te worden gehouden met de precedentwerking van eerdere vergoedingen voor hulpmiddelen t.b.v. air stacken.

Nu de conclusie van het conceptrapport doet vermoeden dat vergoeding van hulpmiddelen voor air stacken zal worden afgewezen, willen wij pleiten voor het aanpassen van deze conclusie zodat binnen de mogelijkheden van de wetgeving en tot behoud van de gezondheid van betrokken patiënten toch overgegaan kan worden tot vergoeding van de voor air stacken benodigde hulpmiddelen.

### Referenties

1. Loonen A. De prijs van EBM. *Medisch Contact* 2009;64:1170-1173.
2. Simonds AK. Recent advances in respiratory care for neuromuscular disease. *Chest* 2006; 130:1879-1886.
3. Rivers E, Nguyen B, Havstad S, et al.. Early goal-directed therapy in the treatment of severe sepsis and septic shock. *N Engl J Med* 2001;345:1368-1377.
4. Verwey L, Westermann E, Beijer H, van Kesteren R, Kampelmacher M. Airstacking: feasibility and effect on peak cough flow in patients with neuromuscular disease. *Eur Resp J* 2003;22:(Suppl 45)243s.
5. Tzeng AC, Bach JR. Prevention of pulmonary morbidity for patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;118:1390-1396.
6. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112:1024-1028.
7. Dohna-Schwake C, Podlewski P, Mellies U. Non-invasive ventilation reduces respiratory tract infections in children with neuromuscular disorders. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:67-71.
8. Bach JR. Prevention of morbidity and mortality with the use of physical medicine aids. In: Bach JR, ed. *Pulmonary rehabilitation: the obstructive and paralytic conditions*. Philadelphia, PA: Hanley & Belfus, 1996; 303-329.
9. Bach JR. Update and perspective on noninvasive respiratory muscle aids. Part 2: the expiratory aids. *Chest* 1994;105:1538-1544.
10. Bach JR, Alba AS, Saporito LR. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993;103:174-182.
11. McKim D, LeBlanc C, Liteplo J, Walker K, Trevoy J, Marcogliese G. et al. Website <http://www.irrd.ca/education/>
12. Westermann EJA. Brief aan de medisch adviseur van ziektekostenverzekeraar X. Bijlage.
13. Garstang SV et al. Patient preference for in-exsufflation for secretion management with spinal cord injury. *J Spinal Cord Med* 2000;23:80-85.
14. Misuri G, Lanini B, Gigliotti F, Iandelli I, Pizzi A, Bertolini MG, Scano G. Mechanism of CO<sub>2</sub> retention in patients with neuromuscular disease. *Chest* 2000;117:447-453.

Namens de medische staven van de CTB's Groningen, Rotterdam, Maastricht en Utrecht  
E.J.A. Westermann, internist-intensivist CTB Utrecht