

Maart 2011

Kwaliteitscriteria



**Belangenvereniging
Von Hippel-Lindau**

**DEZE KWALITEITSCRITERIA ZIJN TOT STAND GEKOMEN
IN SAMENWERKING MET EN GESUBSIDIEERD DOOR:**



KWALITEIT  **ZICHT**



Nederlandse Federatie van
Kankerpatiëntenorganisaties

Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport

KWALITEITSCRITERIA VOOR DE ZORG VANUIT HET PERSPECTIEF VAN MENSEN MET (MOGELIJK) VHL EN HUN NAASTEN

Wat verwachten mensen met (mogelijk) de ziekte van Von Hippel-Lindau (VHL) en hun naasten van de zorg? De Belangenvereniging Von Hippel-Lindau heeft dit, met ondersteuning vanuit de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK), omschreven in dit document. Het betreft een set kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief, voor de zorg aan mensen met VHL en hun naasten (al dan niet erfelijk belast). De kwaliteitscriteria vormen input voor het overleg met o.a. zorgaanbieders en zorgverzekeraars. Tevens vormen de kwaliteitscriteria input voor de in ontwikkeling zijnde zorgstandaard VHL¹.

De kwaliteitscriteria zijn gebaseerd op de kwaliteitsmatrix uit de 'Basisset Kwaliteitscriteria'. Deze Basisset Kwaliteitscriteria is ontwikkeld binnen het programma Kwaliteit in Zicht² en biedt patiëntenorganisaties een methodische en uniforme werkwijze om aandoeningsspecifieke kwaliteitscriteria te ontwikkelen. De kwaliteitsmatrix bestaat uit vijf fasen van het ziekteproces en tien thema's aangaande de kwaliteit van zorg. De fasen zijn gebaseerd op de vier fasen uit [het model voor zorgstandaarden bij chronische ziekten](#) (het 'zorgcontinuüm'), aangevuld met een vijfde fase: laatste levensfase en palliatieve zorg. De thema's zijn gebaseerd op eerder ontwikkelde sets kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief, kennis en deskundigheid van patiëntenorganisaties en literatuur³.

De kwaliteitscriteria per fase van het ziekteproces voor iemand met VHL, worden voorafgegaan door een aantal algemene kwaliteitscriteria die gelden in alle fasen.

Dit is een dynamisch document, dat op elk gewenst moment aangepast zal worden.

© Belangenvereniging Von Hippel-Lindau
Maart 2011

¹ De zorgstandaard wordt ontwikkeld door de Belangenvereniging VHL in samenwerking met de Landelijke Werkgroep VHL en met ondersteuning van Plexus. De Zorgstandaard VHL wordt naar verwachting begin 2011 opgeleverd en omschrijft de gewenste standaard zorg aan mensen met VHL en hun familieleden.

² Zie voor meer informatie: www.programmakwaliteitinzicht.nl

³ Voor meer informatie en een bronnenoverzicht wordt verwezen naar de Basisset Kwaliteitscriteria, te downloaden via www.programmakwaliteitinzicht.nl

INHOUDSOPGAVE

| | |
|--|---|
| De ziekte Von Hippel-Lindau in het kort | 3 |
| Algemene kwaliteitscriteria voor de zorg aan mensen met VHL | 4 |
| Kwaliteitscriteria voor de zorg, per fase van het ziekteproces | 5 |

| Thema/ Fase | Fase 1: Vroege onderkenning en preventie | Fase 2: Diagnostiek Genetisch onderzoek | Fase 3: Individueel zorgplan en behandeling | Fase 4: Begeleiding, revalidatie, re- integratie, participatie en relapspreventie Periodiek onderzoek | Fase 5: Laatste levensfase en palliatieve zorg |
|--|---|---|--|---|---|
| 1. Regie over de zorg | | | | | |
| 2. Effectieve zorg | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria |
| 3. Toegankelijke zorg | | | | | |
| 4. Continuïteit van zorg | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | |
| 5. Informatie, voorlichting en educatie | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | |
| 6. Emotionele ondersteuning, empathie en respect | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | Klik voor criteria | |
| 7. Patiëntgerichte omgeving | | | | | |
| 8. Veilige zorg | | | Klik voor criteria | | |
| 9. Kwaliteit van zorg transparant | | | | | |
| 10. Kosten transparant | | | Klik voor criteria | | |

| | |
|------------------------------|----|
| Geraadpleegde bronnen: | 14 |
| Informatieve links: | 14 |
| Colofon | 14 |

DE ZIEKTE VON HIPPEL-LINDAU IN HET KORT

Von Hippel-Lindau (VHL) is een erfelijke ziekte die in bepaalde families en in meerdere generaties voorkomt. De ziekte openbaart zich meestal tussen het 20^{ste} en 40^{ste} levensjaar maar kan ook op zeer jeugdige leeftijd voorkomen. VHL komt voor bij ongeveer 1 op de 40.000 mensen⁴.

Mensen met VHL hebben een afwijking aan het VHL-gen, gelegen op chromosoom 3. Zowel de moeder als de vader kunnen deze afwijking overbrengen. Via DNA-onderzoek is bijna altijd aan te tonen of de ziekte daadwerkelijk aanwezig is. In 20% van de gevallen ontstaat de ziekte spontaan en is iemand met VHL de eerste in de familie. Deze persoon kan het wel doorgeven aan zijn of haar kinderen. VHL is een ziekte waarbij in verschillende organen, soms tegelijkertijd, tumoren (gezwollen) kunnen ontstaan. Bij mensen met aanleg voor VHL kunnen er tumoren ontstaan op ongeveer 14 verschillende plaatsen in het lichaam. Dit betreft o.a. de kleine hersenen, het ruggenmerg, de ogen, de nieren en de bijniere. Niet alle patiënten krijgen op al deze plaatsen tumoren.

Met een goede jaarlijkse preventieve controle, snelle ontdekking, behandeling en begeleiding zal de kwaliteit van leven en de levensverwachting kunnen worden verbeterd en is niet korter dan bij iemand zonder VHL.

Voor uitgebreide informatie over de zeldzame ziekte VHL verwijzen wij u graag naar de website van de Belangenvereniging VHL: www.vonhippellindau.nl of naar info@vonhippellindau.nl. Ook op de site van KWF kankerbestrijding vindt u informatie over VHL: www.kwfkankerbestrijding.nl

⁴ Bron: Hes et al. 2000, Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde.

ALGEMENE KWALITEITSCRITERIA VOOR DE ZORG AAN MENSEN MET VHL

Effectieve zorg

- o In de opleiding van artsen (oncologie, urologie, neurologie), specialisten en verpleegkundigen wordt standaard de ziekte Von Hippel-Lindau behandeld, inclusief klachten, symptomen, de typische VHL-tumoren, mogelijke behandelingen, mogelijk beloop van de ziekte, de genetische aspecten en tevens het belang van periodiek onderzoek bij VHL-patiënten, eerstegraads verwanten en mutatiedragers.
- o Artsen en andere zorgverleners werken volgens de [richtlijn Ziekte Von Hippel-Lindau](#) (2005, Oncoline).
- o Daarnaast werken artsen en andere zorgverleners volgens de andere van toepassing zijnde (oncologische) richtlijnen en procedures.
- o De benodigde zorg (geïndiceerd door de Landelijke Werkgroep VHL of de behandelend arts) wordt vergoed.

Continuïteit van zorg

- o De [Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg](#)⁵ (januari 2010) wordt als richtlijn gehanteerd. Conform deze handreiking is het voor alle betrokken zorgverleners en voor de patiënt met VHL en diens naasten te allen tijde duidelijk wie van de betrokken zorgverleners:
 - het aanspreekpunt is voor vragen van de patiënt of diens naasten;
 - de inhoudelijke (eind)verantwoordelijkheid heeft voor de zorgverlening aan de patiënt;
 - belast is met de coördinatie van de zorgverlening aan de patiënt (zorgcoördinator).Het is van belang dat deze drie taken over zo weinig mogelijk zorgverleners worden verdeeld. Zo mogelijk zijn deze taken in één hand.
- o De Belangenvereniging VHL vindt het essentieel dat ieder universitair medisch centrum dat zich richt op de behandeling van mensen met VHL een zorgcoördinator aanwijst (conform de [Handreiking voor verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg](#)), taken en verantwoordelijkheden voor deze zorgcoördinator vastlegt en deze communiceert naar alle betrokken zorgverleners en patiënt. Deze zorgcoördinator coördineert alle zorg aan de VHL patiënt, inclusief alle benodigde onderzoeken en behandelingen, bewaakt afspraken en verzamelt en archiveert uitslagen. Bij voorkeur is de zorgcoördinator tevens het aanspreekpunt voor de patiënt.

⁵ De in januari vastgelegde Handreiking wordt onderschreven door KNMG, V&VN, KNOV, KNGF, KNMP, NIP, NVZ, NFU, GGZ Nederland en NPCF. In de gezondheidszorg komt het steeds vaker voor dat bij de zorgverlening aan en de behandeling van patiënten meerdere zorgverleners betrokken zijn. Voor een goede samenwerking tussen deze zorgverleners is een duidelijke taak- en verantwoordelijkheidsverdeling vereist en is het noodzakelijk dat de betreffende zorgverleners met elkaar communiceren en hun werkzaamheden en informatie onderling afstemmen. Dat zijn belangrijke randvoorwaarden voor het bieden van verantwoorde zorg. De Handreiking beoogt deze randvoorwaarden te expliciteren en te verduidelijken.

KWALITEITSCRITERIA VOOR DE ZORG, PER FASE VAN HET ZIEKTEPROCES

FASE 1: VROEGE ONDERKENNING EN PREVENTIE

Effectieve zorg

- Huisartsen kennen de [drie vuistregels](#) van prof.dr. Hoogerbrugge- van der Linden voor het ontdekken van erfelijke kanker⁶:
 - Dezelfde vorm van kanker komt voor bij verschillende familieleden.
 - De kanker treedt al op ongebruikelijk jonge leeftijd op.
 - Er treedt vaker kanker op bij dezelfde persoon.
- Huisartsen die een familie in behandeling hebben met VHL, kennen de meest specifieke symptomen van VHL:
 - aanhoudende hoofdpijn, duizeligheid en/of afwezigheid (mogelijk hemangioblastoom kleine hersenen),
 - verminderde kracht in de benen en geregeld struikelen (mogelijk hemangioblastoom ruggenmerg),
 - vermindering van het gezichtsvermogen en/of gezichtsveld (mogelijk angioom ogen),
 - oorsuizen en gehoorverlies (mogelijk ELST tumor binnenoor),
 - pijn in de rug ter hoogte van de nieren en bloed in de urine(mogelijk niercelcarcinoom),
 - veel transpireren, hartkloppingen en angstgevoelens (mogelijk feochromocytoom bijnier).
- Huisartsen weten dat VHL-tumoren veelal goedaardig zijn (*maar wel grote gevolgen kunnen hebben*), m.u.v. de nier- en bijnier tumoren, die wel in de meeste gevallen kwaadaardig zijn.
- Huisartsen die een familie in behandeling hebben met VHL, zijn extra alert op klachten die mogelijk wijzen op VHL-gerelateerde gezwellen bij familieleden van een VHL patiënt.
- Bij een erfelijke aandoening als VHL verwijst de huisarts door naar een universitair medisch centrum. De huisarts vraagt de patiënt of hij voorkeur heeft voor een bepaald universitair medisch centrum en/of een bepaalde specialist.
- De huisarts laat zich door de betreffende specialist van het universitair medisch centrum nader informeren over de aandoening VHL, het te verwachten verloop van de ziekte, mogelijke gevolgen van ziekte en behandeling(en) op korte en lange termijn, mogelijke psychosociale problemen, eventuele 'leefregels' voor de patiënt, afspraken over periodiek onderzoek en afspraken over een familie-anamnese.

Emotionele ondersteuning, empathie en respect

- De huisarts respecteert de ervaringsdeskundigheid van de VHL-patiënt of familieleden van VHL-patiënten. De huisarts gebruikt de kennis en informatie van de patiënt / familie. De patiënt wordt als samenwerkingspartner beschouwd.

Continuïteit van de zorg

- De huisarts vraagt jaarlijks bij VHL patiënten en familieleden na of zij van het ziekenhuis (de zorgcoördinator) een oproep hebben ontvangen voor de periodieke controle en of dit is uitgevoerd.
- Huisartsen verwijzen indien geïndiceerd door voor een familie-anamnese.

⁶ Erfelijke kanker wordt nog te weinig herkend, waardoor de mogelijkheden van preventie onvoldoende worden benut. Dat stelde Nicoline Hoogerbrugge-Van der Linden tijdens haar oratie (januari 2010) als hoogleraar Erfelijke Kanker aan het UMC St. Radboud. Om de kans op herkenning van erfelijke kanker te vergroten formuleerde ze drie eenvoudige vuistregels. Bron: UMC Radboud.

FASE 2: DIAGNOSTIEK

VHL is een zeldzame ziekte, maar voor patiënten is het van levensbelang dat de diagnose zo vroeg mogelijk wordt gesteld en dat manifestaties van de ziekte in een vroeg stadium worden gevonden. De verwachting is dat vroegtijdige opsporing en behandeling van VHL-complicaties, vooral van hemangioblastomen en niercelcarcinomen, zowel de morbiditeit als vroege sterfte van VHL patiënten doen afnemen. De kwaliteit van leven en de levensverwachting van een behandelde VHL-patiënt is, dankzij preventieve controles, niet korter dan van iemand zonder VHL⁷.

In dit hoofdstuk komen ook de kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief t.a.v. het genetisch onderzoek aan bod.

Effectieve zorg

- Specialisten kennen de [drie vuistregels](#) van prof.dr. Hoogerbrugge voor het ontdekken van erfelijke kanker:
 - Dezelfde vorm van kanker komt voor bij verschillende familieleden.
 - De kanker treedt al op ongebruikelijk jonge leeftijd op.
 - Er treedt vaker kanker op bij dezelfde persoon.
- Specialisten kennen de meest specifieke symptomen van VHL (vermeld op voorgaande bladzijde van dit document).
- Specialisten weten dat VHL-tumoren veelal goedaardig zijn (maar wel grote gevolgen kunnen hebben), m.u.v. de nier- en bijniertumoren, die wel in de meeste gevallen kwaadaardig zijn.

Informatie, voorlichting en educatie

- Voorafgaand aan de diagnostische onderzoeken wordt aan de patiënt verteld welke onderzoeken uitgevoerd zullen worden, met welk doel, hoe het onderzoek ervaren kan worden (incl. pijnbeleving) en hoe lang het onderzoek ongeveer duurt. De patiënt ontvangt deze informatie ook schriftelijk.
- Voorafgaand aan en tijdens de onderzoeken is er voldoende tijd om vragen van de patiënt (of naasten) te beantwoorden.
- De arts of verpleegkundige adviseert de patiënt een naaste (partner, ouder, kind) mee te nemen naar het (diagnose)gesprek waarin de uitslagen van de onderzoeken worden verteld.

HET GENETISCH ONDERZOEK

Effectieve zorg

- Iemand waarbij VHL wordt vermoed, wordt geadviseerd naar een polikliniek Klinische Genetica / Familiaire Tumoren te gaan.
- Bij het genetisch onderzoek wordt gewerkt volgens de [richtlijn 'Ziekte Von Hippel-Lindau'](#) (2005).

Continuïteit van de zorg

- De klinisch geneticus of genetisch consulent bewaakt de resultaten van het DNA onderzoek.
- De klinisch geneticus informeert de zorgcoördinator over de resultaten van het DNA-onderzoek.

⁷ Gebaseerd op de klinische gegevens van ruim 940 westerse en Japanse patiënten (Nordstrom-O'Brien et al., Genetic Analysis of Hippel Lindau disease. Human Mutation. Februari 2010.

- o De zorgcoördinator informeert het multidisciplinaire team of, afzonderlijk, de behandelend specialist(en) en andere betrokken zorgverleners.

Informatie, voorlichting en educatie

- o Vóór het verrichten van het genetisch onderzoek voert de klinisch geneticus één of meerdere gesprek(ken) met de patiënt over erfelijkheid, de mogelijkheden en voor- en nadelen van DNA onderzoek, de mogelijke consequenties voor de patiënt en diens naasten (partner en familieleden).
- o De klinisch geneticus of genetisch consulent verwijst de patiënt naar [Welder](#) voor informatie over en de gevolgen van DNA onderzoek wat betreft verzekeringen, hypotheek en arbeidsongeschiktheidsverzekering.
- o De klinisch geneticus of genetisch consulent wijst de patiënt en diens eventuele familieleden erop dat het, indien hij of zij de eerste persoon in de familie is waarbij de mutatie wordt gezocht, twee tot zes maanden kan duren voordat de uitslag van het DNA onderzoek bekend is.
- o De klinisch geneticus bespreekt de resultaten van het DNA onderzoek met de patiënt en diens eventuele familieleden in een persoonlijk gesprek.
- o De klinisch geneticus vraagt, direct nadat de resultaten van het DNA onderzoek bekend zijn, toestemming aan de patiënt om familieleden in te lichten en uit te nodigen voor een gesprek over een DNA onderzoek. De familieleden ontvangen dan een voorlichtingsbrochure met informatie over VHL en erfelijkheidsadviesing. Op deze manier is de patiënt geen 'slecht nieuws bringer'.
- o Binnen vijf werkdagen na het gesprek over de resultaten van het DNA onderzoek heeft de patiënt met VHL en diens eventuele naaste(n), indien gewenst, een vervolggelsgesprek met de klinisch geneticus of genetisch consulent. Een maatschappelijk werker is bij dit gesprek aanwezig of beschikbaar. Doel van dit vervolggelsgesprek is de nadere uitleg over de resultaten van het DNA onderzoek, erfelijkheidsaspecten en het beantwoorden van vragen van patiënt (en naasten).
- o Patiënten met kinderen ontvangen van de behandelend arts of verpleegkundige de brochure "Als het om kinderen gaat....."⁸.

Emotionele ondersteuning, empathie en respect

- o De patiënt krijgt voldoende tijd (bijvoorbeeld twee weken, in overleg) om na te denken of hij of zij DNA onderzoek wenst.
- o Mensen die genetisch onderzocht worden op het familiair voorkomen van tumoren, worden standaard gescreend op de behoefte aan psychosociale begeleiding en zo nodig doorverwezen voor gespecialiseerde psychosociale begeleiding. Bij voorkeur wordt de 'lastmeter'⁹ gebruikt. 62% van de leden van VHL families vindt het van belang dat standaard psychosociale begeleiding aangeboden wordt. 43% van deze groep vindt het van belang dat dit na het bespreken van de resultaten van de DNA diagnostiek aangeboden moet worden¹³. Bleiker e.a.¹⁰ hebben aangetoond dat 1 op de 3 mensen waarbij genetisch

⁸ Dit is een handreiking aan ouders voor het gesprek over erfelijkheid. Het boekwerkje is een uitgave van het klinisch genetisch centrum AMC, 2008 (door A.M. Schiphorst). Het gaat in op de vragen: hoe vertel ik mijn kinderen wat ze (mogelijk) hebben, wanneer vertel ik ze dat en is het nodig om erfelijkheidsonderzoek te doen. De brochure kan besteld worden door een email te sturen naar a.m.schiphorst@amc.uva.nl.

⁹ Aanbevolen signaleringsinstrument dat de ernst van distress bij kankerpatiënten meet. Te downloaden vanaf www.lastmeter.nl (patiënten en naasten) of www.ikcnet.nl (professionals).

¹⁰ Bron: Bleiker EM, Aaronson NK, Menko FH et al. Genetic counseling for hereditary cancer: a pilot study on experiences of patients and family members. [Patient Educ Couns](#). 1997 Sep-Oct; 32(1-2): 107-16.

onderzoek wordt verricht i.v.m. mogelijke familiale kanker, behoefte heeft aan gespecialiseerde psychosociale begeleiding.

- o Ook familieleden die zelf een gunstige uitslag hebben gekregen (de niet-dragers) worden gescreend op de behoefte aan psychosociale ondersteuning. Bij deze groep kan sprake zijn van een schuldgevoel t.a.v. familieleden die een ongunstige uitslag hebben gekregen (“waarom ik niet en zij wel”).

FASE 3: INDIVIDUEEL ZORGPLAN EN BEHANDELING

Effectieve zorg

- o Iedere zorgverlener die een patiënt met VHL behandelt, verzorgt of begeleidt is op de hoogte van de ziekte VHL in het algemeen en specifiek van de ziektegeschiedenis van de betreffende VHL-patiënt.

Informatie, voorlichting en educatie

- o De behandelend arts bespreekt met de patiënt en diens eventuele naaste(n) de uitslagen van de onderzoeken. Besproken worden: de diagnose, het ziektebeeld, mogelijke behandeling(en) en mogelijke gevolgen van de ziekte VHL. In vervolggesprekken kan op diverse punten dieper worden ingegaan.
- o De patiënt waarbij VHL is vastgesteld ontvangt van de zorgcoördinator, de behandelend specialist of verpleegkundige:
 - de voorlichtingsfolder [‘De ziekte Von Hippel-Lindau’](#) van KWF;
 - de voorlichtingsfolder [‘Kanker in de familie, is het erfelijk?’](#) van KWF;
 - de [brochure van de Belangenvereniging VHL](#);
 - een toelichting over de mogelijke meerwaarde van de [Belangenvereniging Von Hippel-Lindau](#): informatie, lotgenotencontact, bijeenkomsten, belangenbehartiging, informatie over werk en verzekeringen en een online [verwijsgids](#));
- o De zorgcoördinator of anders de behandelend arts of verpleegkundige controleert actief of de patiënt de informatie heeft begrepen.
- o De zorgcoördinator of anders de behandelend arts of verpleegkundige geeft aan dat het van groot belang is dat de patiënt alle informatie geeft die van belang kan zijn voor de behandeling(en) en/ of zorgverlening. Bij voorkeur wordt de [Patiëntveiligheidskaart](#) (verkrijgbaar via www.mijnzorgveilig.nl) aan de patiënt verstrekt.
- o De zorgcoördinator of anders de behandelend arts of verpleegkundige legt aan de patiënt uit hoe de zorg voor mensen met VHL in het ziekenhuis is georganiseerd.
- o Voor de patiënt is duidelijk wie de zorgcoördinator is en hoe en wanneer deze persoon bereikbaar is voor vragen. Indien er geen zorgcoördinator is, dan is het voor de patiënt duidelijk wie eindverantwoordelijk is voor de gehele zorgverlening aan de patiënt, wie de zorg coördineert en wie aanspreekpunt is voor de patiënt (en naasten) bij vragen. Dit conform de [‘Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg’](#).
- o De VHL patiënt weet wie hij of zij kan bereiken bij *acute* vragen / *acute* klachten (24 uur per dag, 7 dagen per week) en weet via welk telefoonnummer dit kan. Dit kan een afdeling/ zorgverlener in het universitair medisch centrum zijn, het perifere ziekenhuis in de buurt van de patiënt of de huisarts.

Kinderwens en VHL

In een apart gesprek wordt een eventuele kinderwens van de patiënt besproken.

- o Mensen met VHL die een kinderwens hebben, kunnen gebruik maken van pre-implantatie genetische diagnostiek (PGD)¹¹ en prenatale diagnostiek (PND). Vóór plaatsing van de embryo respectievelijk vóór de geboorte van het kind wordt bekeken of deze de aanleg heeft voor de ziekte van VHL. Ook de mogelijkheden van zaadceldonatie, eiceldonatie en adoptie worden besproken met de patiënt en diens partner. Patiënten die in aanmerking komen worden volledig (mondeling en schriftelijk) voorgelicht over de mogelijkheden, de procedure(s), de te verwachten resultaten en de voor- en nadelen.
- o Indien uit PND blijkt dat het ongebooren kind inderdaad aanleg heeft voor VHL, worden de ouders professioneel begeleid bij het maken van de zeer emotionele keuze om de zwangerschap al dan niet af te breken.
- o De Belangenvereniging VHL pleit voor nader onderzoek naar het effect van PGD op het psychosociale welzijn van patiënten met VHL.

Continuïteit van zorg

- o Vastgelegd is wie eindverantwoordelijk is voor de multidisciplinaire zorg aan mensen met (mogelijk) VHL.
- o Vastgelegd is wie eindverantwoordelijk voor de coördinatie van de zorg aan de *individuele* patiënt met VHL. Dit conform de '[Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg](#)'. De Belangenvereniging VHL pleit voor een zorgcoördinator in elk universitair medisch centrum dat patiënten met een zeldzame erfelijke tumor behandelt.
- o De zorgcoördinator zorgt voor multidisciplinair overleg en afstemming wat betreft de zorg aan de patiënt met VHL en diens naasten.
- o De behandelend arts informeert binnen 5 werkdagen na het diagnostisch onderzoek de huisarts van de patiënt over de diagnose, de ziekte VHL in het algemeen (middels de KWF voorlichtingsfolder '[De ziekte Von Hippel-Lindau](#)' en/ of de huisartsenbrochure zoals ontwikkeld binnen het project '[patiënt als informatiedrager](#)'¹²) en z.s.m. over het behandelplan.
- o De zorgcoördinator of anders de behandelend arts meldt, indien de patiënt hiermee instemt, de VHL patiënt aan bij de [Stichting Opsporing Erfelijke Tumoren](#) (STOET).

Continuïteit van zorg bij opname

- o Vóór een opname/ behandeling informeert de zorgcoördinator de betrokken zorgverleners over de (zeldzame) ziekte VHL in het algemeen en over de VHL-patiënt specifiek, diens ziektegeschiedenis en diens medicijngebruik. Dit voorkomt dat de VHL-patiënt steeds zijn geschiedenis moet herhalen en kan fouten/misverstanden voorkomen.
- o De zorgcoördinator komt, naast de behandelend arts, geregeld langs bij de patiënt om te bespreken hoe het gaat en of alles duidelijk is.

¹¹ PGD biedt de mogelijkheid om embryo's, kort na de reageerbuisbevruchting, te screenen op zeldzame erfelijke kanker. Uit recent onderzoek (C.R.M. Lammens et al., 2010, Clinical Genetics) blijkt dat 35% van de leden van high risk families positief staat t.o. PGD. Van degenen die een kinderwens hebben, zou bijna de helft (48%) PGD overwegen bij een toekomstige zwangerschap. Het door patiënten meest genoemde voordeel van PGD is het voorkomen van het vroegtijdig afbreken van een mogelijke zwangerschap. Het niet weten wat de gevolgen van PGD op langere termijn zijn wordt door patiënten het meest genoemd als nadeel. Zie ook het advies van de Gezondheidsraad (publicatie 2006/01): www.gezondheidsraad.nl/nl/adviezen/pre-implantatie-genetische-diagnostiek-en-screening.

¹² Deze brochure, betreffende de behandeling en begeleiding van mensen met VHL door de huisarts, is naar verwachting vanaf juli 2011 beschikbaar. De brochure is ontwikkeld in nauwe samenwerking met de betrokken patiëntorganisaties en het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG).

- o Het beschikbaar zijn van de (eventueel) vereiste thuiszorg is een randvoorwaarde voor ontslag van de patiënt.

Emotionele ondersteuning, empathie en respect

Uit recent onderzoek (C. Lammens e.a., 2009¹³) blijkt dat ongeveer 40% van de leden van families met VHL in meer of mindere mate psychosociale klachten heeft. Van de mensen die het VHL-gen dragen betreft dit 50% en van de niet-dragers binnen de familie betreft dit 36%. In het bijzonder moet gelet worden op leden van VHL-families die tijdens de adolescentie (levensfase tussen ca. 16-20 jaar) een eerstegraads familielid hebben verloren als gevolg van VHL. Problemen die leden van VHL families aankaarten zijn met name de angst voor het ontwikkelen van (nieuwe) tumoren (zelf en/of bij familielid), het leren omgaan met de resultaten van het DNA-onderzoek, het leren omgaan met het verlies van een familielid als gevolg van VHL en zorgen over verzekeringen en hypotheeken.

- o De zorgcoördinator of anders de behandelend arts ziet er op toe dat leden van VHL families (patiënten, dragers en niet-dragers) standaard worden gescreend op de behoefte aan gespecialiseerde psychosociale zorg. In ieder geval na het diagnostisch onderzoek en bij opname pre- en postoperatief. Bij voorkeur wordt de 'lastmeter'⁹ gebruikt. 62% van de leden van VHL families vindt het van belang dat standaard psychosociale begeleiding wordt aangeboden. 58% van deze groep is van mening dat dit na het vaststellen van de diagnose VHL en na een VHL-gerelateerde operatie aangeboden moet worden¹³.
- o Waar nodig/ gewenst wordt gespecialiseerde psychosociale zorg aangeboden. VHL patiënten en familieleden kunnen uit verschillende aanbieders van psychosociale zorg kiezen, zowel binnen het ziekenhuis / klinisch genetisch centrum als dichtbij huis, bijvoorbeeld in een Instelling voor PsychoSociale Oncologie (IPSO), therapeutisch centrum of inloophuis. Bij voorkeur wordt de psychosociale zorg verleend door steeds dezelfde functionaris, die op de hoogte is van de ziekte Von Hippel-Lindau.
- o Indien een patiënt binnen het ziekenhuis psychosociale zorg ontvangt dan is dat van één, gespecialiseerd, zorgverlener (niet specialisme-afhankelijk).
- o Elke behandelend arts respecteert de ervaringsdeskundigheid van de VHL-patiënt of familieleden van VHL-patiënten. De behandelend arts gebruikt de kennis en informatie van de patiënt / familie. De patiënt wordt als samenwerkingspartner beschouwd.

Veilige zorg

- o De zorgcoördinator is beheerder van het patiëntendossier en zorgt dat het dossier compleet en actueel is.
- o Voorafgaand aan een eventuele operatie van een VHL patiënt, wordt in kaart gebracht of er sprake is van een bijniertumor (feochromocytoom).

Kosten transparant

- o De vergoedingen van benodigde zorg, behandelingen en eventuele hulpmiddelen zijn inzichtelijk voor de patiënt en naasten. Desgewenst geeft de zorgcoördinator hier informatie over of verwijst verder. De patiënt heeft vooraf inzicht in de hoogte van een eventuele eigen bijdrage en inzicht in hetgeen niet wordt vergoed. Dit geldt bijvoorbeeld ook voor thuiszorg na een chirurgische ingreep en kosten voor verblijf bij een 'outpatient' (een patiënt die een poliklinische behandeling volgt).

¹³ Bron: Psychosocial impact of Von Hippel-Lindau disease; levels and sources of distress. C.R.M. Lammens e.a., 2009.

FASE 4: BEGELEIDING, REVALIDATIE EN RE-INTEGRATIE

In dit hoofdstuk komen de kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief t.a.v. de nazorg en het periodiek onderzoek aan bod.

Effectieve nazorg, vanuit het universitair medisch centrum

- Voor de inhoud en frequentie van de nacontrole ('follow up') wordt/ worden de van toepassing zijnde oncologische richtlijn(en) gevolgd, afhankelijk van de tumorsoort(en). De inhoud en frequentie van de nacontrole wordt door de behandelend specialist afgestemd met de individuele patiënt.
- In het nazorgtraject worden onderstaande aspecten standaard besproken:
 - pijn;
 - vermoeidheid;
 - psychosociale problemen;
 - erfelijkheidsaspecten (bijvoorbeeld risico's voor familieleden, een kinderwens);
 - voeding en gewicht;
 - concentratieproblemen;
 - problemen in de relatie(s);
 - seksuele problemen;
 - levensfase gerichte aspecten (bijvoorbeeld VHL bij ouderen).

Continuïteit van de zorg

- De zorgcoördinator of behandelend arts informeert binnen 5 werkdagen na de behandeling de huisarts schriftelijk over de uitgevoerde behandeling, de resultaten en mogelijke gevolgen op korte en lange termijn. In de brief wordt vermeld welke arts contactpersoon is voor de huisarts voor nadere uitleg of eventuele vragen en hoe deze bereikbaar is. De huisarts ontvangt (bij de brief) de KWF voorlichtingsbrochure '[Ziekte Von Hippel-Lindau](#)'.
- De behandelend arts informeert, indien van toepassing en i.o.m. de patiënt, binnen 5 werkdagen na de behandeling de bedrijfsarts schriftelijk over de uitgevoerde behandeling, de resultaten en mogelijke gevolgen op korte en lange termijn. In de brief wordt vermeld welke arts contactpersoon is voor de bedrijfsarts voor nadere uitleg en eventuele vragen en hoe deze bereikbaar is. De bedrijfsarts ontvangt (bij de brief) de KWF voorlichtingsbrochure '[Ziekte Von Hippel-Lindau](#)'
- Na het ontslag uit het ziekenhuis heeft de huisarts frequent contact met de patiënt zodat eventuele nieuwe klachten/ symptomen snel gesignaleerd en besproken worden. Patiënt en huisarts maken hier onderling concrete afspraken over. Zo nodig heeft de huisarts overleg met de zorgcoördinator of de behandelend specialist en/of wordt de patiënt doorverwezen naar het universitair medisch centrum.

Informatie, voorlichting en educatie

- De behandelend arts of de zorgcoördinator informeert de VHL-patiënt over het doel/ nut van een gespecialiseerd [oefen- of revalidatieprogramma](#)¹⁴ of 'sport onder begeleiding'. Hij of zij benoemt de verschillende mogelijkheden en de vergoedingen en verwijst desgewenst door. De zorgcoördinator of de behandelend arts informeert de aanbieder van dit programma over de ziekte VHL.

¹⁴ Een oefen- of revalidatieprogramma kan het herstel na een operatie / behandeling bevorderen. Er kan bijvoorbeeld verwezen worden naar een gespecialiseerd fysiotherapeut of naar het programma 'Herstel en Balans'. Op de site van de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties (NFK) worden meerdere mogelijkheden benoemd, inclusief (contact)informatie.

- De zorgcoördinator informeert of patiënt en naaste verdere ondersteuning nodig hebben bij de eventuele aanvragen van zorg (thuis), welzijn, hulp of financiële ondersteuning¹⁵. De zorgcoördinator biedt desgewenst ondersteuning of verwijst hiervoor door naar bijvoorbeeld www.regelhulp.nl.

Emotionele ondersteuning, empathie en respect

- De huisarts bezoekt de patiënt kort na ontslag uit het ziekenhuis thuis om te bespreken hoe het gaat. De huisarts geeft de patiënt het vertrouwen dat hij/zij altijd met klachten en/of vragen terecht kan en tijdig wordt doorverwezen.
- De zorgcoördinator, gespecialiseerd verpleegkundige of huisarts bespreekt in een apart gesprek met de partner (of andere belangrijke naaste) of deze vragen of zorgen heeft.
- De zorgcoördinator bewaakt dat patiënt, eventuele naaste(n) en (mogelijk) erfelijk belaste familieleden (wederom) standaard gescreend (blijven) worden op de behoefte aan gespecialiseerde psychosociale zorg. Indien nodig/ gewenst wordt gespecialiseerde psychosociale zorg aangeboden.

HET PERIODIEK ONDERZOEK

Effectieve zorg

- Mensen met VHL, eerstegraads verwanten hiervan en mutatie dragers krijgen periodiek onderzoek aangeboden, conform de richtlijn 'Ziekte Von Hippel-Lindau' (2005, www.oncoline.nl). Dit periodiek onderzoek omvat:
 - Vanaf 5 jaar 1x/jaar oogheelkundig onderzoek
 - Vanaf 10 jaar tevens 1x/jaar afnemen anamnese, lichamelijk onderzoek, bloeddruk, bepaling in bloed van creatinine en (nor)metanefrine (metanefrines in bloed is 1e keus, alternatief is meting van metanefrines in 24-uurs urine)
 - Vanaf 15 jaar tevens 1x/2 jaar MRI cerebellum / myelum en bovenbuik (cave gebruik gadolineum bij nierfunctiestoornis), bij MRI-afwijkingen eventueel frequenter onderzoek, in bovenbuik eventueel ook met (endo)ech
 - Op indicatie MRI binnenoor, audiogram (gehoorsverlies, tinnitus)
 - Op indicatie neurologisch onderzoek
 - Op indicatie echo testes bij mannen in fertile leeftijd

Continuïteit van de zorg

- De periodieke onderzoeken worden indien mogelijk gecoördineerd/ ingepland door één persoon, bij voorkeur door de zorgcoördinator.
- Bij voorkeur vinden de genoemde onderzoeken plaats op 1 dag op 1 locatie.
- De zorgcoördinator verzamelt de uitslagen van de verschillende onderzoeken en bespreekt deze met de patiënt. Indien er geen zorgcoördinator is, bespreken de betreffende specialisten de uitslagen van de verschillende onderzoeken zelf met de patiënt (en diens naasten).
- De zorgcoördinator bespreekt de uitslagen van de verschillende onderzoeken met de betrokken zorgverleners (bij voorkeur multidisciplinair) en met de patiënt en diens eventuele naaste(n).

Emotionele ondersteuning, empathie en respect

- Standaard gekoppeld aan het periodiek onderzoek wordt de behoefte aan psychosociale zorg gescreend en wordt indien geïndiceerd/ gewenst psychosociale zorg geboden.

¹⁵ Aanvragen bij bijvoorbeeld CIZ, gemeente of UWV

FASE 5: LAATSTE LEVENSFASE EN PALLIATIEVE ZORG

Effectieve zorg

- o Zorgverleners werken volgens de richtlijnen van [pallialine](#).
- o Zorgverleners zijn op de hoogte van de algemene kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief, aangaande de palliatieve en terminale oncologische zorg (Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenorganisaties, 2009).

GERAADPLEEGDE BRONNEN:

- Eerdere set kwaliteitscriteria vanuit patiëntenperspectief, in 2006 opgesteld door de Belangenvereniging Von Hippel-Lindau.
- [Algemene kwaliteitscriteria oncologische zorg vanuit patiëntenperspectief](#), NFK 2009.
- [Psychosocial impact of Von Hippel-Lindau disease: levels and sources of distress](#). C.R.M. Lammens e.a., Clinical Genetics 2010.
- [Attitude towards pre-implantation genetic diagnosis for hereditary cancer](#), Chantal Lammens e.a. Familial Cancer (2009) 8: 457–464
- Richtlijn 'Ziekte Von Hippel-Lindau', 2005: www.oncoline.nl
- [De ziekte van Von Hippel-Lindau: protocol voor diagnostiek en periodiek klinisch onderzoek](#). F.J. Hes en R.B. van der Luijt. Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde. 2000; 144: 505-9
- ['Erfelijke Tumoren, richtlijnen voor diagnostiek en preventie'](#), Stichting Opsporing Erfelijke Tumoren (STOET), 2010.
- [Handreiking verantwoordelijkheidsverdeling bij samenwerking in de zorg](#), KNMG, V&VN, KNOV, KNGF, KNMP, NIP, NVZ, NFU, GGZ Nederland en NPCF, januari 2010.
- Huisartsenbrochure VHL, uitgave van "[Patiënt als informatiedrager](#)" in samenwerking met VHL, VSOP, Fonds PGO en VWS. Beschikbaar vanaf juli 2011.

INFORMATIEVE LINKS:

- Belangenvereniging VHL: www.vonhippellindau.nl. Mailadres: info@vonhippellindau.nl
- [Online verwijsgids](#) voor mensen met (mogelijk) VHL en diens familieleden.
- KWF Kankerbestrijding, www.kwfkankerbestrijding.nl:
 - o voorlichtingsbrochure ['Ziekte Von Hippel-Lindau'](#)
 - o voorlichtingsfolder ['Kanker in de familie, is het erfelijk?'](#)
 - o voorlichtingsbrochure ['Vermoeidheid na kanker'](#)
- Online patiëntenhandleiding ['Wat en hoe bij Kanker en Werk'](#) (NFK, 2009, via www.nfk.nl).
- Informatie over o.a. patiëntenrechten: www.kiesbeter.nl
- [Welder](#) (www.weldergroep.nl): kenniscentrum dat zich bezighoudt met werk, uitkeringen en verzekeringen in relatie tot gezondheid en handicap (biedt o.a. brochures over 'verzekeringen en erfelijkheid' en levensverzekeringen).
- www.lastmeter.nl, website voor (kanker)patiënten waar men de 'lastmeter' (signaleringsinstrument voor problemen a.g.v. ziekte en behandeling) kan invullen, uitprinten (om te bespreken met arts/ verpleegkundige) en opslaan.
- www.mijnzorgveilig.nl; website met informatie over hoe zorgverleners en patiënten zelf kunnen bijdragen aan veiligere zorg. O.a. door de (te downloaden) patiëntveiligheidskaarten.
- www.regelhulp.nl. Regelhulp is een wegwijzer van de overheid naar zorg, hulp en financiële regelingen.

COLOFON

Deze set kwaliteitscriteria is opgesteld door de Belangenvereniging Von Hippel-Lindau, met ondersteuning van de Nederlandse Federatie van Kankerpatiëntenfederaties (NFK). Deze uitgave is ontwikkeld binnen het programma Kwaliteit in Zicht, dat mogelijk is gemaakt door het Fonds PGO van het Ministerie van Volksgezondheid, Welzijn en Sport. Meer informatie over dit programma vindt u op www.programmakwaliteitinzicht.nl en op www.nfk.nl

© Belangenvereniging Von Hippel-Lindau
Maart 2011