

Veileder

IS-1964

Nasjonale veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)

Heftets tittel Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)

Utgitt: 01/2012

Bestillingsnummer: IS-1964

ISBN-nr.978-82-8081-245-2

Utgitt av: Helsedirektoratet
Kontakt: Avdeling omsorgstjenester
Postadresse: Pb. 7000 St Olavs plass, 0130 Oslo
Besøksadresse: Universitetsgata 2, Oslo

Tlf.: 810 20 050
Faks: 24 16 30 01
www.helsedirektoratet.no

Hefte kan bestilles hos: Helsedirektoratet
v/ Trykksaksekspedisjonen
e-post: trykksak@helsedir.no
Tlf.: 24 16 33 68
Faks: 24 16 33 69
Ved bestilling, oppgi bestillingsnummer: IS-1964

Hefte kan lastes ned fra: www.helsedirektoratet.no/publikasjoner

Forfattere: Sigurd Aarrestad
Ove Fondenes
Lillian Fritzon
Ingunn Orø Haugland
Svein Høegh Henrichsen
Johnny G. Johansen
Karen Kaasa
Randi Salvesen
Elin Tollefsen
Monica Linea Vold
Frøydis Olafsen
Jens Grøgaard
Kjersti Hillestad Hoff
Kristin Refsdal
Unni Ånstad, redaktør

Utgitt i samarbeid med:

Forord

Helsedirektoratet legger med dette frem "Veileder for behandling med langtids mekanisk ventilasjon". Veilederen er utarbeidet etter vedtak i Nasjonalt Råd for kvalitet og prioritering i helsetjenesten i 2008

Helsedirektoratet benytter i denne veilederen begrepet langtids mekanisk ventilasjon (LTMV). LTMV er mer i samsvar med internasjonal språkbruk og favner noe videre enn begrepet hjemmerespiratorbehandling.

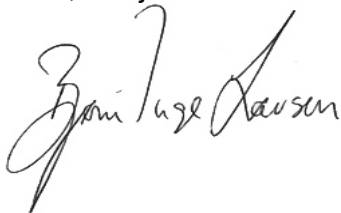
LTMV kan gis ved forskjellige metoder og skjer i Norge alltid utenfor sykehus, fortrinnsvis i eget hjem. Pasientgruppen som behandles er heterogen og omfatter pasienter med svært varierende behov for omsorg og hjelp. I underkant av 10% av pasienter med LTMV i dag tilhører en gruppe pasienter med komplekse tilstander som krever omfattende hjelp og bistand eventuelt på 24 timers basis. Veilederen gir anbefalinger rettet mot denne gruppen men også mot den største gruppen med mindre bistandsbehov og varierende grad av selvhjelpenhet.

Veilederen vektlegger organisatoriske og praktiske forhold for gjennomføring av behandlingen samt kunnskapsbaserte faglige anbefalinger knyttet til det helsefaglige området

LTMV berører flere nivåer og aktører i helsetjenesten og kan i betydelig grad involvere pårørende og ikke minst pasienten selv. Juridiske og økonomiske avklaringer samt etiske overveielser må vies stor oppmerksomhet, spesielt når det handler om pasienter med komplekse tilstander og utfordringer. Faglige anbefalinger rettet mot medisinske og helsemessige forhold knytter seg spesielt til vurdering av indikasjon og beslutning om å starte behandling med LTMV samt forhold som skal sikre en medisinsk forsvarlighet gjennom hele behandlingsforløpet.

Samhandlingsreformen, ny helse- og omsorgslov og ny nasjonal helse- og omsorgsplan kan influere på spesialisthelsetjenestens og kommunens praksis i gjennomføring av LTMV.

Oslo, 10. januar 2012



Bjørn Inge Larsen
Helsedirektør

Innhold

Forord	3
Sammendrag	10
1 Innledning	12
1.1 Vedtak i Nasjonalt Råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten.	12
1.2 Arbeidsgruppe	13
1.3 Mandat 15	
1.4 Formål 16	
1.5 Arbeidsprosess	16
1.6 Målgrupper	17
1.6.1 Tjenestene på det utøvende nivå	17
1.6.2 Overordnet administrativt og helsepolitisk nivå	17
1.6.3 Helsetjenesten og befolkningen generelt	17
1.7 Aktuelle nasjonale føringer	17
1.7.1 Nasjonal helse- og omsorgsplan (2011-2015)	17
1.7.2 Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester m.m.	18
1.7.3 Helsedirektoratets rolle som faglig veileder	18
2 Om nasjonale faglige retningslinjer	20
2.1 Retningslinjers rolle og rettslige status	20
2.2 Krav til kunnskapsgrunnlag	20
2.3 Gradering av anbefalinger	21
2.4 Om nasjonal faglig retningslinje for LTMV	22
2.5 Om anbefalinger generelt for LTMV	22
3 Generelt om langtids mekanisk ventilasjon	24
3.1 Innledning	24
3.2 Begreper	24
3.3 Metodikk	24
3.4 Sykdomstilstander	25
3.5 Forekomst av pasienter med LTMV	26
3.5.1 Prevalenstill i Norge	26
3.5.2 Internasjonale prevalenstill	28
3.5.3 Geografiske forskjeller i prevalenstill	28
3.6 Fremtidig behov for langtids mekanisk ventilasjon	30
4 Likeverdighet og helhet i pasientforløpet	32
4.1 Innledning	32
4.2 Geografiske ulikheter	32
4.2.1 Kompetanse	33

4.2.2	Forståelse av pasientrettigheter	33
4.2.3	Variasjoner i skjønnsutøvelse	34
4.3	Pasientforløp ved langtids mekanisk ventilasjon	34
4.4	Behandlingsprinsipper for pasienter med kroniske sykdommer	36
4.5	Avtaler mellom helseforetak og kommuner	37
4.6	Anbefalinger	37
5	Etikk	39
5.1	Innledning	39
5.2	Etiske grunnprinsipper	39
5.3	Etiske problemstillinger på systemnivå	39
5.4	Etiske vurderinger på individnivå	40
5.5	Fokus på prosessene.	41
5.6	Anbefalinger	42
6	Jus	43
6.1	Innledning	43
6.2	Pasient- og brukerrettighetsloven – rett til helsehjelp	43
6.3	Medvirkning og informasjon	44
6.4	Samtykke	45
6.5	Taushetsplikt	46
6.6	Spesialisthelsetjenestens ansvar	46
6.7	Kommunens ansvar	47
6.8	Forsvarlighet	48
6.8.1	Kvalitetsforskriften	49
6.8.2	Forskrift om en verdig eldreomsorg	49
6.9	Klageregler	49
7	Aktuelle pasientgrupper	51
7.1	Innledning	51
7.2	Nevromuskulære sykdommer	51
7.2.1	Klinisk forløp	51
7.2.2	Kunnskapsgrunnlag fra Kunnskapssentret	51
7.2.3	Arbeidsgruppens vurdering	52
7.2.4	Kongenitte nevrologiske sykdommer	52
7.2.5	Spinal muskelatrofi (SMA)	53
7.3	Ervervede nevrologiske sykdommer	54
7.3.1	Følgetilstander etter poliomyelitt	54
7.3.2	Ryggmargsskade	54
7.3.3	Amyotrofisk lateralsklerose (ALS)	54
7.4	Brystveggglidelser	56
7.4.1	Skoliose, thorakoplastikk og senfølger av tuberkulose	56
7.5	Svikt i sentral respirasjonsregulering	56
7.5.1	Arnold-Chiari malformasjoner	56
7.5.2	Kongenitt sentralt hypoventilasjonssyndrom	57
7.6	Adipositas hypoventilasjonssyndrom	57
7.7	Lungesykdommer	58
7.7.1	Kronisk obstruktiv lungesykdom (KOLS)	58
7.7.2	Cystisk fibrose (CF)	59
7.8	Anbefalinger	59

8	Diagnostikk og oppfølging av pasienter før oppstart av LTMV	60
8.1	Innledning	60
8.2	Generelle betraktninger	60
8.3	Oppfølging av risikopasienter	61
8.3.1	Organisering	61
8.3.2	Kommunikasjon og samarbeid med pasient og pårørende	62
8.3.3	Medisinsk oppfølging	62
8.4	Monitorering av risikopasienter	62
8.4.1	Når er det behov for videre utredning?	62
8.4.2	Symptomer og kliniske funn	63
8.4.3	Spirometri	63
8.5	Spesialistutredning	64
8.5.1	Målsetting	64
8.5.2	Diagnostikk	64
8.5.3	Påvisning av hypoventilasjon	65
8.6	Videre oppfølging av pasienter	66
8.7	Anbefalinger	67
9	Oppstart av langtids mekanisk ventilasjon	68
9.1	Innledning	68
9.2	Klargjøring av ansvarsforhold	68
9.3	Målsetting for behandlingen med LTMV	68
9.4	Vurdering av indikasjoner for LTMV	69
9.4.1	Individuell helhetsvurdering	69
9.4.2	Medisinske vurdering	70
9.4.3	Særlige problemstillinger	70
9.4.4	Pasient og pårørende	71
9.5	Behandlingsplan, individuell plan, plan for sekretmobilisering	71
9.6	Valg av behandlingsmetode	72
9.6.1	Individuell vurdering	72
9.6.2	Invasiv versus non-invasiv metode	73
9.6.3	Valg av ventilator	74
9.6.4	Prosedyrer for medisinsk behandlingsutstyr	75
9.7	Sekretmobilisering	76
9.7.1	Generelt	76
9.7.2	Behandlingsplan og aktører ved sekretmobilisering	76
9.7.3	Indikasjoner for sekretmobiliserende tiltak	77
9.7.4	Valg av sekretmobiliserende tiltak	77
9.8	Opplæring	78
9.8.1	Personell som skal bistå pasienten etter utskrivning	78
9.8.2	Pasient og pårørende	79
9.9	Når er pasienten medisinsk utskrivningsklar fra helseforetaket?	79
9.9.1	Medisinske forhold	79
9.9.2	Sjekkliste før utskrivning	80
9.10	Planlegging i kommunen	80
9.10.1	Samarbeid og samarbeidsavtaler	80
9.10.2	Elektive pasienter med trakeostomi og omfattende hjelpebehov	81
9.10.3	Pasienter med lite behov for oppfølging fra kommunens helse- og omsorgstjeneste	82

9.10.4	Sosialmedisinske forhold	83
9.11	Tilrettelegging av fysiske forhold	83
9.12	Beredskap	84
9.13	Anbefalinger	84
10	Oppfølging av pasienter med LTMV etter utskrivning	86
10.1	Innledning	86
10.2	Oppfølging i kommunens helse- og omsorgstjeneste	86
10.2.1	Medisinsk faglige utfordringer-fastlegens rolle	86
10.2.2	Pleiemessige utfordringer ved LTMV	86
10.2.3	Arbeidsmiljø for personell som assisterer ved LTMV	87
10.2.4	Ivaretagelse av pårørende	88
10.3	Kontroll og oppfølging i spesialisthelsetjenesten	88
10.3.1	Pasienter med ikke invasiv behandling	89
10.3.2	Pasienter med trakeostomi	90
10.4	Avslutning av LTMV eller endring av behandlingsmetode	91
10.4.1	Endring av behandlingsmetode	91
10.4.2	Avslutning av behandling med LTMV	91
10.5	Lindrende og støttende behandling	92
10.6	Anbefalinger	94
11	Kvalitet og sikkerhet	95
11.1	Innledning	95
11.2	Kvalitet og sikkerhet i spesialisthelsetjenesten	95
11.2.1	Organisering på nasjonalt nivå	95
11.2.2	Organisering i helseforetak	96
11.3	Kvalitet og sikkerhet i den kommunale helse- og omsorgstjenesten	98
11.3.1	Generelt	98
11.3.2	Personell i den kommunale helse- og omsorgstjenesten.	98
11.3.3	Tverrfaglig behandlingsteam	100
11.3.4	Kommunesamarbeid og "lokalmedisinsk senter"	101
11.4	Anbefalinger	102
12	Langtids mekanisk ventilasjon hos barn og ungdom	104
12.1	Innledning	104
12.2	Generelt om langtids mekanisk ventilasjon hos barn	104
12.3	Sykdomsgrupper	104
12.4	Hypoventilasjon hos barn	105
12.4.1	Definisjon av hypoventilasjon	105
12.4.2	Særtrekk hos barn	105
12.4.3	Disponerende faktorer som kan føre til hypoventilasjon:	106
12.5	Diagnostikk	106
12.5.1	Symptomer og kliniske funn Tegn på hypoventilasjon som må utredes og eventuelt følges opp med tanke på utvikling av behov for LTMV er:	106
12.5.2	Primærutredning ved mistanke om hypoventilasjon	106
12.5.3	Utvidet diagnostikk	107
12.5.4	Kriterier for hypoventilasjon der LTMV bør vurderes	108
12.5.5	Indikasjon	108

12.6	Etikk	109	
12.7	Oppfølging av barn med LTMV		110
12.8	Behandlingsmetoder		111
	12.8.1	Non-invasiv overtrykksventilasjon	111
	12.8.2	Invasiv mekanisk ventilasjon	111
12.9	Valg av ventilator		111
	12.9.1	Krav til ventilator	111
	12.9.2	Overtrykksventilering	112
12.10	Lungefysioterapi til barn		113
	12.10.1	Generelt	113
	12.10.2	Indikasjon for lungefysioterapi	114
	12.10.3	Tiltak ved fysioterapi:	114
12.11	Praktisk gjennomføring		114
	12.11.1	Organisering	114
12.12	Utskrivning av pasient		115
12.13	Forløpsbeskrivelse for barn		115
12.14	Anbefalinger		115
13	Behandlingshjelpemidler og tilhørende forbruksmateriell		117
	13.1	Spesialisthelsetjenestens ansvar	117
	13.2	Kommunens ansvar	117
	13.3	Særlig om tildelingen av behandlingshjelpemiddel	118
	13.4	Særlig om dekning av forbruksmateriell etter folketrygdloven	118
	13.5	Nasjonalt nettverksgruppe for behandlingshjelpemidler	119
	13.6	Standardisering av utstyrstilbudet	119
	13.7	Anbefalinger	120
14	Forskning og fagutvikling		121
	14.1	Innledning	121
	14.2	Den nasjonale kvalitetsstrategien	121
		14.2.1	Veiledere og retningslinjer
		14.2.2	Kunnskap og motivasjon
		14.2.3	Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon
		14.2.4	Kvalitetsindikatorer
	14.3	Forskning	123
		14.3.1	Forskning på livskvalitet
		14.3.2	Forholdet mellom pasient, pårørende og helsepersonell
		14.3.3	Forskning knyttet til pasientpopulasjonen
	14.4	Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling	123
	14.5	Anbefalinger	124
15	Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger		126
	15.1	Innledning	126
	15.2	Hvem bør tilbys behandling med langtids mekanisk ventilasjon(LTMV)	126
		15.2.1	Kunnskapsgrunnlaget
		15.2.2	Nasjonale faglige anbefalinger
	15.3	Diagnostikk og oppfølging av pasienter før oppstart av LTMV	128
		15.3.1	Kunnskapsgrunnlag
		15.3.2	Nasjonale faglige anbefalinger
	15.4	Oppstart av langtid mekanisk ventilasjon (LTMV)	129

15.4.1	Indikasjonsstilling	129
15.4.2	Valg av behandlingsmetode	130
15.4.3	Sekretmobilisering	131
15.4.4	Anbefalinger om kriterier for utskrivning av pasient med LTMV	133
15.5	Oppfølging av pasienter med LTMV etter utskrivning	133
15.5.1	Kunnskapsgrunnlaget	133
15.5.2	Nasjonale faglige anbefalinger	134
15.5.3	Avslutning av LTMV eller endring av behandlingsmetode	135
15.6	Kvalitet og sikkerhet ved LTMV	136
15.6.1	Kunnskapsgrunnlaget	136
15.6.2	Nasjonale faglige anbefalinger	136
15.7	Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger for LTMV hos barn og ungdom	137
15.7.1	Kunnskapsgrunnlaget	137
15.7.2	Anbefalinger	137
16	Implementering og oppfølging	143
16.1	Kortversjon – nasjonal faglig retningslinje	143
16.2	Kurs og informasjonsmøter	143
16.3	Lite dokumentasjon – forskning viktig	143
17	Administrative og økonomiske konsekvenser	144
17.1	Administrative konsekvenser	144
17.2	Økonomiske konsekvenser	144
17.2.1	Økonomiske konsekvenser av veilederens anbefalinger	144
18	Ordliste	146
19	Referanser	147
20	Vedlegg	161
20.1	Behandlingsmetoder	161
20.1.1	Innledning	161
20.1.2	Invasiv versus noninvasiv behandling	162
20.1.3	Prinsipper for valg av ventilator	164
20.1.4	Overtrykksventilering	165
20.1.5	Portabilitet	168
20.1.6	Behandlingsalgoritme	169
20.2	Sekretmobilisering	171
20.2.1	Innledning	171
20.2.2	Sekretmobiliserende teknikker	171
20.2.3	Vurdering og gjennomføring ved sekretmobilisering	175
20.3	IS-1691: Beslutningsprosesser for begrensnig av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende-sammendrag	178
20.4	Forslag til bemanning av team for 24 timars brukar	180
20.5	Eksempel på pasientforløp ved LTMV hos barn og ungdom	181

Sammendrag

Helsedirektoratet har utarbeidet "*Langtids mekanisk ventilasjon*"- en nasjonal veileder. som oppfølging av vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten 26.05.2008

Veilederen kommer med anbefalinger knyttet til sentrale temaer vedrørende langtids mekanisk ventilasjon (LTMV), tidligere kalt hjemmerespiratorbehandling. Anbefalingene har som siktemål å bidra til likeverdighet i tilbudet og til kvalitet og helhet i pasientforløpet. Anbefalingene omfatter praktiske og organisatoriske forhold supplert med kunnskapsbaserte faglige anbefalinger innenfor det medisinske og helserelaterte fagfeltet. De faglige anbefalingene er gjengitt i eget kapittel, men må tematisk sees i sammenheng med omtale og anbefalinger i øvrige kapitler.

I *kapittel 3* presenteres data som viser at det er store geografiske variasjoner i forekomsten av LTMV. Det understrekes at pasienter med LTMV er en svært heterogen gruppe både når det gjelder grunnsykdom og hjelpebehov. Pasienter med komplekse tilstander og omfattende hjelpebehov utgjør en liten del av den totale LTMV populasjonen. I følge Nasjonalt register for LTMV har andelen av pasienter med invasiv LTMV utgjort cirka syv prosent av den totale LTMV populasjonen gjennom de siste årene.

Vurdering og tiltak for utjevning av geografiske ulikheter og for å skape kvalitet og helhet i pasientforløpene er beskrevet i *kapittel 4*. Heterogenisiteten i gruppen gjør at pasientforløpene kan bli svært ulike.

Kapittel 5 og 6 tar opp etiske og juridiske forhold på generelt grunnlag i forhold til LTMV. Disse kapitlene danner grunnlag for beslutningsprosesser og tiltak som er beskrevet senere i dokumentet.

I *kapittel 7* redegjøres for effekt av LTMV ved ulike grunnsykdommer. Dette danner grunnlag for faglige anbefalinger om hvem som bør tilbys behandling, basert på kunnskapssøk, ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen.

I *kapittel 8-10* er beskrevet prosesser og tiltak i de ulike fasene av pasientforløpet, fra en observasjonsperiode før hypoventilasjon manifesterer seg og til LTMV er igangsatt og følges opp etter utskrivning. Det understrekes i *kapittel 8* at pasienter med aktuelle grunnsykdommer må følges nøye med kontroll og diagnostikk så vurdering av LTMV kan bli tatt opp til rett tid. I *kapittel 9* er redegjort for diagnostikk, utredninger og tiltak som er nødvendig i vurdering og oppstart av LTMV. Oppstart av LTMV skal skje på bakgrunn av en tverrfaglig helhetsvurdering, selv om det er pasientens lege i spesialisthelsetjenesten som fatter beslutning. Vurderingen må omfatte etiske vurderinger, først og fremst for pasienter med komplekse problemstillinger.

Tidlig etablering av samarbeid mellom spesialisthelsetjeneste og kommunen samt pasient og pårørende er nødvendig for en god vurdering og et godt resultat. I *kapittel 10* er beskrevet nødvendig oppfølging av pasientene etter overføring fra spesialisthelsetjenesten til kommunen. Plan for oppfølging skal foreligge ved utskrivningen og den må inkludere en planmessig revurdering av indikasjonen for LTMV.

Kvalitet og sikkerhet i helsetjenesten på begge nivåer er beskrevet i *kapittel 11*. Krav om forsvarlighet i tjenesten på begge nivåer må møtes med blant annet organisatoriske tiltak, kompetansekrav og profesjonskrav. Det foreslås at vurdering og oppstart av LTMV hos barn og hos voksne med komplekse tilstander blir sentralisert til noen helseforetak for å sikre tilstrekkelig erfaringsgrunnlag til de skjønnsmessige avgjørelser som ofte er nødvendige.

Samarbeidsrutiner, kommunikasjon og faglig veiledning er sentrale elementer i en faglig forsvarlig praksis i kommunehelsetjenesten. Spesialisthelsetjenesten har ansvar for at personell som skal bistå pasienter ved LTMV har nødvendig kompetanse til en hver tid. Etablering av tverrfaglige team med kompetanse på LTMV både i spesialisthelsetjenesten og i kommunen anses som et godt virkemiddel for å sikre kvalitet på begge nivåene. Kommunesamarbeid om å opprettholde kommunal kompetanse og kapasitet for LTMV kan være aktuelt.

I *kapittel 12* er beskrevet spesielle utfordringer ved LTMV hos barn. Det dreier seg ofte om komplekse, eventuelt uavklarte tilstander, som krever omfattende utredning og etiske overveielser før man kan fatte beslutning om LTMV. Pårørende blir involvert på en annen måte enn hos voksne, selv om komplekse tilstander hos voksne også kan involvere pårørende i omfattende grad.

Arbeidet med veilederen har avdekket mangelfull kunnskap og behov for kvalitetsutvikling på flere områder. Videre forskning og fagutvikling er skissert i *kapittel 14*

I *kapittel 15* er samlet kunnskapsbaserte faglige anbefalinger generelt og spesielt for barn. Anbefalingene er tematisk relatert til ulike kapitler i veilederen og må leses i sammenheng med disse og tilhørende anbefalinger. Implementering og økonomiske og administrative konsekvenser er vurdert i *kapittel 17* og *kapittel 18*.

Enkelte temaer er utdypet i vedlegg, kapittel 20:

- Behandlingsmetoder
- Sekretmobilisering
- Beslutningsprosesser for begrenset livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende. Nasjonal veileder. IS-1691
- Forslag til bemanning av team for 24-timers bruker
- Eksempel på pasientforløp ved LTMV hos barn og ungdom fra St.Olavs hospital

1 Innledning

1.1 Vedtak i Nasjonalt Råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten.

Pasienter med LTMV er varierte med hensyn til årsak, diagnose, klinisk forløp og valg av behandlingsmetoder. Tekniske løsninger og ressursbehov vil derfor også variere. Det er geografiske ulikheter i forekomsten av pasienter med LTMV som reiser viktige etiske og juridiske spørsmål.

LTMV har først og fremst vært et tilbud til pasienter med restriktiv ventilasjonssvikt og bare unntaksvis et tilbud ved primær lungesykdom. I økende grad har pasienter med KOLS (kronisk obstruktiv lungesykdom) vært tilbudt behandling med LTMV, men med betydelige variasjoner mellom regionene. Dette har reist en diskusjon om hvilke grupper pasienter som bør prioriteres for LTMV.

Det har også vært et spesielt fokus på pasienter både voksne og barn, med komplekse tilstander og stort behandlings- og hjelpebehov, ofte kombinert med en raskt progredierende grunnsykdom. I hovedsak dreier det seg om pasienter med amyotrofisk lateralsklerose (ALS) og Spinal muskelatrofi (SMA). For tjenesteapparatet er dette en liten, men ressurskrevende gruppe.

Med utgangspunkt i ovenstående drøftet *Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten* i 2008 problemstillinger knyttet til LTMV. Som grunnlag for drøftelsene hadde Rådet "*Nasjonale retningslinjer og metoder for hjemmerespiratorbehandling, høringsutkast 2005*" fra Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespirator, samt redegjørelser fra Nøtterøy kommune(1), Trondheim kommune(2) og *Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling* ved Haukeland sykehus i Bergen(3).

Etter å ha behandlet saken i to møter vedtok Rådet 26.05.2008:

1. Rådet erkjenner at de enklere hjemmerespiratortilbudene har god dokumentert effekt på livskvalitet for brukerne.
2. Rådet tar til etterretning at kompetansesentret for hjemmerespirator finner at det ikke er dokumentert at behandlingen er nyttig for KOLS-pasienter.
3. Rådet etterlyser tilgjengelige kunnskapsoversikter for effekten av hjemmerespirator for andre pasientgrupper enn de med nevromuskulære lidelser.
4. Rådet anmoder om at Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespirator søker å etablere større kompetanse på de kommunale oppgavene.
5. Rådet anser at kommunene ikke har plikt til å levere tjenesten i pasientens egen bolig.
6. Rådet konstaterer at invasiv hjemmerespiratorbehandling noen steder

har vært vanskelig å etablere i pasienthjem med god kontinuitet i bemanningen og akseptabelt arbeidsmiljø.

7. Rådet mener at det er behov for en opprydding i de juridiske forholdene knyttet til ansvars- og oppgavefordelingen mellom spesialisthelsetjenesten og kommunehelsetjenesten

8. Rådet mener at det er behov for bedre rutiner for samhandling mellom spesialisthelsetjenesten, kommunehelsetjenesten, bruker og pårørende; både ved etablering av tilbud og i behandlingsfasen, og som sikrer reell brukermedvirkning.

9. Rådet konstaterer at 24 timers bemannet invasiv hjemmerespiratorbehandling er svært personellkrevende og at en behandling som medfører så stort personellbruk ikke kan tilbys et stort antall pasienter.

10. Rådet anbefaler at det sees nærmere på finansieringen av tilbudet for pasienter over 67 år med behov for ressurskrevende tjenester.

11. Rådet anbefaler at Helsedirektoratet så snart som mulig ferdigstiller Nasjonale kliniske retningslinjer for hjemmerespiratorbehandling basert på foreliggende utkast. Arbeidet må involvere begge tjenestenivåer og brukerne.

12. Rådet anbefaler at Helsedirektoratet gis i oppdrag å utarbeide en veileder om organisering av dette tjenestetilbudet. Rådet vil, dersom det er ønskelig, være behjelpelig med å drøfte og avklare eventuelle prinsipielle problemstillinger som kommer frem i denne prosessen.

13. Rådet anbefaler at Helse- og omsorgsdepartementet i sitt arbeid med revidering av assistanse med hjemmel i Sosialtjenesteloven vurderer tiltak for å klargjøre skillet mellom tjenester levert med hjemmel i Sosialtjenesteloven og tjenester levert med hjemmel i Kommunehelsetjenesteloven.

"Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon(LTMV)" er Helsedirektoratets svar på vedtak 11 og 12. Helsedirektoratet anser at veilederens kunnskapsbaserte, faglige anbefalinger innen medisinske og helserelaterte fagområder er svar på vedtaks punkt 11.

1.2 Arbeidsgruppe

Helsedirektoratet etablerte en arbeidsgruppe som har utarbeidet utkast til veilederen. Arbeidsgruppen har bestått av:

Johnny G Johansen (vara: Karl Henriksen)	Brukerrepresentant	Oppnevnt av Funksjonshemmedes fellesorganisasjon
Svein Høegh Henrichsen	Lege, spes allmennmedisin Langbølgen legesenter	Oppnevnt av Den norske legeförening
Randi Salvesen	Intensivsykepleier/Av- delingssykepleier Barneavdelingen St. Olavs hospital	Oppnevnt av Norsk sykepleierforbund
Ingunn Midgaard Orø Haugland	Spesialfysioterapeut Sørlandet sykehus HF, spesialist i hjerte- og lungefysioterapi MNFF	Oppnevnt av Norsk Fysioterapeutforbund

Ove Fondenes	Overlege og senterleder Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling	Oppnevnt av Haukeland universitetssykehus
Elin Tollefsen	Seksjonsoverlege, dr.med. Lungeavdelingen St. Olavs hospital Registeransvarlig for Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon	Oppnevnt av St Olavs hospital
Monica Linea Vold	Konstituert overlege Hjerte-lungeklinikken Universitetssykehuset i Nord-Norge	Oppnevnt av Universitetssykehuset Nord Norge
Sigurd Aarrestad	Seksjonsoverlege Lungeavdelingen Oslo universitetssykehus Ullevål	Oppnevnt av Oslo universitetssykehus
Karen Kaasa (vara: Ingerd Saasen Backe)	Kommunaldirektør Nøtterøy kommune	Oppnevnt av KS
Frøydis Olafsen	Tidl.:Overlege, stedlig koordinator Seksjon hjerte/lunge/allergi Barnemedisinsk avdeling OUS Ullevål Nå: Barnelege, praktiserende spesialist Klinikk for allergi og luftveissykdommer Ullevål stadion,	Oppnevnt av Helsedirektoratet
Lillian Fritzon (vara: Sigrid Askum)	Leder Tildelingskontor i Bodø kommune	Oppnevnt av KS
Sigrid Beitland (i 2009)	Seniorrådgiver, Helsedirektoratet, avd. for sykehustjenester	Oppnevnt av Helsedirektoratet
Jens Grøgaard (fra februar 2011)	Seniorrådgiver, Helsedirektoratet, avd. for sykehustjenester	Oppnevnt av Helsedirektoratet
Kristin Refsdal	Seniorrådgiver, Helsedirektoratet, avd for omsorgstjenester	Oppnevnt av Helsedirektoratet
Unni Ånstad Leder	Seniorrådgiver, Helsedirektoratet, avd. for omsorgstjenester	Oppnevnt av Helsedirektoratet

Arbeidsgruppens medlemmer er habilitetsvurdert. Arbeidsgruppen har hatt 13

møter. Alle medlemmer i arbeidsgruppen har levert skriftlige bidrag. Arbeidsgruppens leder har ført veilederen i pennen.

1.3 Mandat

Arbeidsgruppen fikk følgende mandat:

"Arbeidsgruppen skal på bakgrunn av foreliggende og innhentet kunnskap utarbeide forslag til nasjonale faglige retningslinjer for hjemmerespiratorbehandling (langtids mekanisk ventilasjonsstøtte). Det skal utarbeides to sett med retningslinjer, ett for voksne og ett for barn.

Retningslinjene skal inneholde medisinsk faglige vurderinger og anbefalinger knyttet til oppstart, gjennomføring og eventuelt avslutning av slik behandling.

Arbeidsgruppen skal komme med anbefalinger om implementering og revidering av retningslinjene samt vurdere økonomiske og administrative konsekvenser.

Retningslinjene utarbeides på basis av:

- *Høringsutkast fra Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling*
- *Kunnskapsinnhenting gjennom Kunnskapssettret*
- *Arbeidsgruppens kunnskap og konsensus*
- *Helsedirektoratets krav til nasjonale faglige retningslinjer*
- *Vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering 26.05.09*

Arbeidsgruppens forslag til retningslinjer vil etter en høringsrunde danne grunnlag for Helsedirektoratets endelige retningslinjer. "

I drøfting av mandatet hadde arbeidsgruppen følgende presiseringer:

Retningslinjene skal inneholde *medisinsk faglige* anbefalinger både på gruppe- og individnivå. Arbeidsgruppens oppdrag er å gi anbefalinger knyttet til de *medisinsk faglige forhold* ved oppstart, gjennomføring og eventuelt avslutning av hjemmerespiratorbehandling. Arbeidsgruppen kan gi anbefaling om utarbeidelse av lokale prosedyrer, men skal ikke selv utarbeide disse. Arbeidsgruppen vil underveis vurdere om det skal utarbeides ett eller to sett av retningslinjer, ett for voksne og ett for barn.

Underveis i arbeidet har arbeidsgruppen erfart at en rekke forhold, bl.a. av praktisk og organisatorisk art, er nær knyttet opp til så vel faglige retningslinjer som veileder. Arbeidsgruppens mandat er derfor utvidet til å omfatte veileder for LTMV, da det ikke har vært hensiktsmessig eller mulig å skille arbeidet med de to dokumentene. Det har også vært en vurdering av om det er hensiktsmessig å ha to adskilte dokumenter som tematisk er så nært knyttet opp til hverandre og som langt på vei har samme formål og målgruppe. Anbefalingene er derfor samlet i ett dokument: «Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)». Veilederen omfatter også kunnskapsbaserte faglige anbefalinger.

1.4 Formål

Veilederen skal bidra til:

- Likeverdighet i tilbudet uavhengig av alder, kjønn, bosted, sosioøkonomisk status og etnisk tilhørighet, herunder:
 - Avgrensning av hvilke pasientgrupper som kan ha nytte av og som bør få tilbud om behandling med LTMV
 - Felles verdisett og kriterier for hvem som skal tilbys behandling
- Helhet og kvalitet i pasientforløpet, herunder:
 - Kriterier for medisinske, etiske og andre avveininger som bør gjøres for å sikre medisinsk forsvarlighet i indikasjonsstilling, oppstart, gjennomføring og eventuelt avslutning av LTMV.
 - God samhandling og tydelig ansvars- og oppgavefordeling mellom pasientens hjemkommune, spesialisthelsetjenesten, pasient og pårørende

1.5 Arbeidsprosess

Arbeidet med anbefalingene har vært utfordrende fordi pasientgruppen er så sammensatt. Noen pasienter, cirka ti prosent, har komplekse problemstillinger på grunn av omfattende behandlingsbehov og en progredierende grunnsykdom eller komorbiditet som medfører betydelige etiske, medisinske og praktiske utfordringer. Det dreier seg i hovedsak om pasienter som er trakeotomert og om barn med LTMV. Andre pasienter har varierende, men mindre omfattende behandlings- og hjelpebehov og noen er helt selvhjulpne. Veilederen omfatter alle pasientgruppene men det er naturlig at det legges størst vekt på anbefalinger rettet mot pasienter med komplekse problemstillinger. Ut fra en individuell vurdering må anbefalingene tilpasses også de andre gruppene.

Arbeidsgruppen har utarbeidet et høringsutkast som har vært på intern høring i Helsedirektoratet og deretter på en ekstern høring med 2 måneders høringsfrist. Arbeidsgruppen har i et eget møte og via mail gjennomgått høringsuttalelsene.

Høringsutkastet ble distribuert til en rekke høringsinstanser. Det inkom hørings svar fra:

- Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling (3 uttalelser)
- Helse Stavanger HF/Helse Vest RHF
- Oslo kommune
- Drammen kommune
- Universitetet i Oslo, Senter for medisinsk etikk
- Helsetilsynet i Oslo og Akershus
- Den norske legeforening
- Norsk Fysioterapeutforbund

Dokumentet som helhet er blitt godt mottatt og karakterisert som aktuelt og gjennomarbeidet. Det fleste kommentarer er rettet mot omtale og anbefalinger vedrørende pasienter med komplekse tilstander. Spesielt er det kommet synspunkter på veilederens beskrivelse av etiske problemstillinger. Dette tema

er derfor utdypet i foreliggende dokument. Høringsinstansene er i hovedsak enige i arbeidsgruppens anbefalinger om hvem som bør tilbys behandling og at det må gjøres en individuell helhetsvurdering. Flere har supplerende forslag om hvilke forhold som bør tas med i en helhetsvurdering. Dette er innarbeidet i det aktuelle kapitlet. Videre er kommet noen innspill til høringsutkastets anbefalinger av organisatorisk og praktisk art som i hovedsak er innarbeidet eller drøftet i de respektive kapitler.

1.6 Målgrupper

1.6.1 Tjenestene på det utøvende nivå

Det er aktørene på det utøvende nivå som er hovedmålgruppen for anbefalingene i veilederen, inkludert de kunnskapsbaserte, faglige anbefalingene. Hovedaktørene i behandling med LTMV er ansatte i spesialisthelsetjenesten, kommunens helse- og omsorgstjeneste, inkludert fastlegene og ikke minst pasient og pårørende.

Det bør utarbeides kortversjoner av veilederen med oppsummering av praktiske og organisatoriske anbefalinger og kunnskapsbaserte faglige anbefalinger.

1.6.2 Overordnet administrativt og helsepolitisk nivå

Beslutningstagere på ulike nivåer er også en målgruppe. Det kan være beslutningstagere på administrativt og politisk nivå i en kommune eller i et helseforetak ved beslutninger knyttet til enkeltpasienter. For denne vil det spesielt være anbefalinger på det praktiske og organisatoriske området som kan være nyttig.

1.6.3 Helsetjenesten og befolkningen generelt

Den tredje målgruppen er helsetjenesten og befolkningen generelt. Pasienter som utvikler behov for LTMV er under oppfølging av allmennleger og/eller spesialister innen flere spesialiteter. Dokumentet tar sikte på å gi informasjon og kunnskap om behandlingens muligheter og begrensninger slik at aktuelle pasienter kan henvises til rett instans på et riktig tidspunkt.

1.7 Aktuelle nasjonale føringer

1.7.1 Nasjonal helse- og omsorgsplan (2011-2015)

Regjeringen la den 8. april 2011 frem Meld. St. 16 (2010-2011) *Nasjonal helse- og omsorgsplan (2011-2015)*. Gjennom planen legger regjeringen den politiske kursen for helse- og omsorgstjenestene og folkehelsearbeidet de neste fire årene. Samhandlingsreformen er fundamentet for planen.

St.meld.nr.47 (2008-2009) Samhandlingsreformen. Rett behandling- på rett sted- til rett tid ble lagt frem i juni 2009 og behandlet i Stortinget 27.04.2010(4).

Sentrale målsettinger i samhandlingsreformen er bedre koordinerte tjenester og større vektlegging av forebygging og tidlig intervensjon. Reformen tar spesielt

sikte på å bedre situasjonen for personer med kroniske sykdommer og funksjonshemninger. Sterkere satsning på samhandling skal ikke fjerne oppmerksomheten fra kvalitets- og utviklingsarbeid i den enkelte tjenesten.

I Nasjonal helse- og omsorgsplan beskrives Regjeringens strategier for gjennomføring av samhandlingsreformen:

- Satsning på helsefremmende og forebyggende arbeid samt habilitering og rehabilitering, som skal gi økt livskvalitet for den enkelte og redusert press på helsetjenesten
- Økt brukerinnflytelse som skal bidra til bedre kvalitet i tjenestene og økt opplevelse av mestring hos den enkelte
- Forpliktende samarbeidsavtaler og avtalte behandlingsforløp skal gi mer helhetlige og koordinerte tjenester til brukere og pasienter.
- En større del av helsetjenestene skal ytes i kommunene, forutsatt at kvaliteten er like bra, eller bedre, og at det er kostnadseffektivt. Dette skal gi dempet vekst i bruk av spesialisthelsetjenester

I balansen mellom kommunenes tjenester og spesialisthelsetjenesten vektlegges at man i organiseringen av helsetjenesten desentraliserer det man kan og sentraliserer det man må. Samhandlingsreformen forutsetter også bedre balanse og likeverdighet mellom spesialisthelsetjenesten og helse- og omsorgstjenesten i kommunen.

1.7.2 Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester m.m.

Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester (helse- og omsorgstjenesteloven) pålegger kommunene å "...forebygge, behandle og tilrettelegge for mestring av sykdom, skade, lidelse og nedsatt funksjonsevne".

Helse- og omsorgstjenestelovens formål omfatter videre kommunens ansvar for å behandle og tilrettelegge for mestring av sykdom, skade, lidelse og nedsatt funksjonsevne samt sikre tjenestetilbudets kvalitet og et likeverdig tjenestetilbud. Loven gir ingen avgrensninger når det gjelder pasientgrupper.

Et viktig grep i loven er at gjenværende tjenester hjemlet i Lov om sosiale tjenester nå innlemmes i den nye helse- og omsorgsloven.

1.7.3 Helsedirektoratets rolle som faglig veileder

Helse- og omsorgstjenesteloven(5) pålegger Helsedirektoratet å utvikle, formidle og vedlikeholde faglige retningslinjer, veiledere og kvalitetsindikatorer, jfr § 12-5. Lovteksten skiller ikke mellom nasjonale faglige retningslinjer og veiledere. Begge skal baseres på kunnskap om god praksis og bidra til kontinuerlig forbedring av virksomhet og tjenester. I lovens forarbeider fremgår at faglige retningslinjer og veiledere ikke er bindende for tjenesteyterne, men beskriver nasjonale helsemyndigheters oppfatning av hva som er god faglig praksis, hvordan relevant regelverk skal tolkes og hvilke prioriteringer mv. som er i samsvar med vedtatt politikk for helse- og omsorgstjenesten. Dersom

tjenesteyteren velger en annen praksis enn det som foreslås i retningslinjer eller veiledere, bør den være basert på en konkret og begrunnet vurdering¹.

¹ Prop.91 L (2010-2011) s 272-273

2 Om nasjonale faglige retningslinjer

2.1 Retningslinjers rolle og rettslige status

Råd og anbefalinger gitt i nasjonale faglige retningslinjer er basert på oppdatert faglig kunnskap fremskaffet på en systematisk, kunnskapsbasert måte, og er ment som et hjelpemiddel for å oppnå forsvarlighet og god kvalitet i tjenesten. Helsetjenestens eiere og ledelse har ansvaret for å tilrettelegge virksomheten slik at de nasjonale faglige retningslinjene kan følges og kravene om faglig forsvarlighet overholdes.

Kunnskapsbaserte faglige anbefalinger gitt i en veileder skal betraktes på samme måte som anbefalinger gitt i en nasjonal faglig retningslinje.

Helsepersonelloven, spesialisthelsetjenesteloven og lov om helse- og omsorgstjenestene i kommunen pålegger helsepersonell å yte faglig forsvarlig helsehjelp.

Nasjonale faglige retningslinjer skal som faglig normerende langt på vei styre de valgene helsepersonell tar. Ved å følge nasjonale faglige retningslinjer vil helsepersonell lettere oppfylle lovverkets krav om faglig forsvarlig helsehjelp. Når Helsetilsynet tar stilling til om det er handlet i samsvar med god praksis, tar de utgangspunkt i råd og anbefalinger fremskaffet på en systematisk, kunnskapsbasert måte, slik de fremkommer i Nasjonale faglige retningslinjer.

Når det står "skal" i retningslinjene betyr det at noe er lov- eller regelfestet, eller så klart faglig forankret at det sjelden vil være forsvarlig ikke å gjøre som anbefalt. For øvrig er anbefalingene i retningslinjen ikke juridisk bindende. Men dersom en velger å ikke følge dem, bør en dokumentere grunnen for det i pasientens journal.

2.2 Krav til kunnskapsgrunnlag

For å kunne gi anbefalinger med en viss styrke i en nasjonal retningslinje er det en viktig del å samle all den kunnskap som finnes på det aktuelle området. Dette må baseres på systematisk søk og søkestrategien må angis. Det bør fremgå de viktigste kriteriene for inkludering og ekskludering av litteratur.

Kvaliteten på Kunnskapsgrunnlaget skal vurderes og graderes i henhold til graderingssystemet GRADE: Grading of Recommendations, Assessment, Development and Evaluation(6). De viktigste faktorene som inngår i en vurdering av kunnskapsgrunnlaget er vist i tabell 1.

Studiedesign	I hvilken grad studiedesignet er godt
--------------	---------------------------------------

Studiekvalitet	I hvilken grad kvaliteten på studien er god
Studiesamsvar	I hvilken grad det er samsvar mellom ulike studier
Studieanvendbarhet	I hvilken grad studien kan anvendes på andre grupper
Formidlingsskjevhet	I hvilken grad formidling av resultater er skjevfordelt

Tabell 1 Faktorer som påvirker kvaliteten av kunnskapsgrunnlaget ved GRADE.

I en nasjonal retningslinje skal kvaliteten på kunnskapsgrunnlaget angis. Vurdering av kunnskapsgrunnlag i henhold til GRADE-systemet er vist skjematisk i tabell 2.

Høy kvalitet:	Det er usannsynlig at videre forskning vil påvirke vår tillit til effektestimater	++++
Middels kvalitet:	Det er sannsynlig at videre forskning vil påvirke vår tillit til effektestimater. Videre forskning kan også endre estimatet	+++
Lav kvalitet:	Det er svært sannsynlig at videre forskning vil påvirke vår tillit til resultatene. Videre forskning vil sannsynligvis endre estimatet	++
Svært lav kvalitet:	Effektestimater er veldig usikkert	+

Tabell 2 GRADEs vurdering og gradering av kunnskapsgrunnlaget

2.3 Gradering av anbefalinger

Anbefalinger som uttrykkes i en nasjonal faglig retningslinje skal ha gjennomgått en helhetlig vurdering av den vitenskapelig dokumentasjon, helseøkonomiske forhold, etiske, juridiske og organisatoriske forhold. Det betyr at retningslinjer ikke alltid anbefaler det som er best dokumentert.

Gradesystemet inndeler anbefalingene i sterke eller svake anbefalinger. De viktigste faktorene som inngår i vurderingen er vist skjematisk i tabell 3. Et høyt antall "Ja" i en slik vurdering indikerer en svak anbefaling.

Fravær av dokumentasjon av høy kvalitet	Ja / Nei
Usikkerhet om fordelene oppveier ulempene	Ja / Nei
Usikkerhet eller variasjon i hvordan forskjellige interessenter vurderer endepunktene	Ja / Nei
Usikkerhet om nytten er verdt kostnadene (inkludert implementeringskostnadene)	Ja / Nei

Tabell 3 Faktorer som påvirker styrken av anbefalingene ved GRADE

Vurdering og gradering av kunnskapsgrunnlaget sammenholdt med anbefalingene skal fremgå i retningslinjen. En oppsummering basert på GRADE-systemet er angitt i tabell 4.

Sterk anbefaling:	Basert på god dokumentasjon og enighet i referansegruppen om validiteten av dokumentasjonen, appliserbarhet og avveining av nytte og ulempe.	++++
Svak anbefaling:	Basert på mangelfull dokumentasjon og enighet i referansegruppen om validiteten av dokumentasjonen, appliserbarhet og avveining av nytte og ulempe.	++

Tabell 4 GRADEs vurdering og gradering av evidensgrunnlag og anbefalinger

2.4 Om nasjonal faglig retningslinje for LTMV

I "Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)" er tatt inn faglige anbefalinger som er kunnskapsbasert på samme måte som kreves i en nasjonal faglig retningslinje. Anbefalingene retter seg mot medisinske og helsefaglige forhold og skal være en beslutningsstøtte for å sikre forsvarlighet i behandlingen. I veilederen er de kunnskapsbaserte faglige anbefalingene samlet i ett kapittel under tittelen "Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger". Nasjonal faglig retningslinje for langtids mekanisk ventilasjon vil gis ut som kortversjon av denne veilederen. Som del av kunnskapsgrunnlaget har Helsedirektoratet bedt Kunnskapssentret om å utarbeide en systematisk oversikt over effekt av LTMV. Kunnskapssentret har i samarbeid med Helsedirektoratet prioritert søk på kunnskapsgrunnlag som kan dokumentere effekt av LTMV ved ulike tilstander. Som svar på denne bestillingen har Kunnskapssentret under utarbeidelse tre delrapporter som vil bli lagt ut på Kunnskapssentrets nettside. Det er redegjort nærmere for resultater av Kunnskapssentrets arbeid i kapittel 7 som omtaler aktuelle tilstander for LTMV og i kapittel 15 hvor de faglige anbefalingene er samlet.

Kunnskapssentret har gjort systematisk søk på fysioterapi ved LTMV men ikke vurdert dette materialet. Kunnskapsgrunnlaget i veilederen er forøvrig ikke basert på systematiske søk. Arbeidsgruppen har basert seg på dokumentasjon fra eksperter i arbeidsgruppen og i eksterne fagmiljøer, blant annet kunnskap innhentet ved utarbeidelse av "*Høringsutkast til nasjonale retningslinjer og metoder for hjemmerespiratorbehandling*" fra Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling, men supplert med nyere litteratur.

Kunnskapsgrunnlaget i seg selv gir i begrenset omfang grunnlag for sterke anbefalinger vurdert i forhold til GRADE. De faglige anbefalingene bygger derfor i stor grad på erfaringsbasert "best practice" og konsensus i arbeidsgruppen. Anbefalingene forutsettes allikevel å bidra til likeverdighet og god kvalitet i behandling med LTMV.

2.5 Om anbefalinger generelt for LTMV

I tillegg til nasjonale faglige kunnskapsbaserte anbefalinger i kapittel 15 er det gitt anbefalinger i tilslutning til de enkelte kapitler. Anbefalingene i det enkelte kapittel retter seg i hovedsak mot praktiske, organisatoriske og administrative

forhold. Praktiske og administrative forhold kan ha stor betydning for tilrettelegging av en medisinsk forsvarlig tjeneste. Det kan i slike tilfelle være tvil om grenseoppgangen i forhold til en faglig anbefaling. Dette understreker viktigheten av å se anbefalinger om praktiske forhold i sammenheng med de kunnskapsbaserte faglige anbefalinger.

3 Generelt om langtids mekanisk ventilasjon

3.1 Innledning

LTMV som behandlingstilbud for pasienter med kronisk hypoventilasjon oppsto i forbindelse med polioepidemiene på 1950-tallet. Den teknologiske utvikling, særlig de siste 10 årene, har ført til enklere og billigere behandlingsmetoder som har gitt en rask vekst i antall pasienter globalt.

3.2 Begreper

I Norge har begrepet hjemmerespiratorbehandling vært i vanlig bruk om behandling av pasienter med et varig behov for mekanisk ventilasjon, selv om dette ikke nødvendigvis foregår i pasientens private bolig. I dette dokumentet benyttes betegnelsen langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) i stedet for hjemmerespiratorbehandling. Betegnelsen er i tråd med internasjonal terminologi, "long term mechanical ventilation". Begrepet LTMV innebærer at behandlingen skjer utenfor sykehus. LTMV kan etter oppstartsfasen gis i privat bolig, omsorgsbolig, eller i kommunal institusjon.

Hypoventilasjon betyr utilstrekkelig alveolær ventilasjon i forhold til kroppens metabolske behov og påvises ved stigning av arteriell karbondioksydtensjon (PaCO_2) og fall i arteriell oksygentensjon (PaO_2)(7).

Sviktende belgfunksjon brukes i dagligtale ofte som uttrykk for hypoventilasjon. Svikten kan i hovedsak tilskrives redusert kraft eller svekket regulering av belgfunksjonen. Dette til forskjell fra andre typer respirasjonssvikt som kan skyldes primær lungesykdom eller intermitterende respirasjonsforstyrrelse som følge av ustabile øvre luftveier (obstruktivt søvnapnoesyndrom).

Noen pasienter trenger mekanisk ventilasjon bare noen timer om natten, andre trenger det større deler eller hele døgnet. For behandling med LTMV legges til grunn at det dreier seg om pasienter som er avhengig av mekanisk ventilasjon minst fire timer i døgnet og at tilstanden har vedvart i mer enn seks uker.

3.3 Metodikk

En ventilator er et mekanisk hjelpemiddel som helt eller delvis kan kompensere for sviktende ventilasjon og bidra til at den opprettholdes på et tilfredsstillende nivå med normalisering av blodgassene. Den enkleste og vanligste form for ventilator er en BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) maskin. Behandling med BiPAP eller CPAP (Continuous Positive Airway Pressure) hos voksne på grunn av obstruktiv søvnapnoe (OSAS) regnes ikke som LTMV.

Tilkopling til ventilator kan skje via maske eller trakeostomikanyle. Den vanligste form for LTMV skjer med en masketilkoblet BiPAP maskin. For pasienter som er trakeotomert eller hvor maskebehandling skjer større deler av døgnet kreves mer avanserte maskiner. Det vises til mer utfyllende beskrivelse i vedlegg 20.1.

Akutt respirasjonssvikt kan oppstå ved akutt sykdom/skade hos en tidligere frisk pasient, for eksempel ved en høy ryggmargsskade eller ved komplikasjoner hos en pasient med kronisk hypoventilasjon. Pasienter med akutt hypoventilasjon behandles vanligvis i helseforetakenes intensivavdelinger eller overvåkningsenheter.

LTMV iverksettes og gjennomføres etter andre metoder og under andre forutsetninger enn respiratorbehandling på sykehus.. I utlandet er det etablert egne klinikker for pasienter med varig behov for LTMV(8). Dette er blant annet et tilbud til pasienter som er blitt lagt på respirator i forbindelse med en akutt episode, men hvor det er grunnlag for at pasienten etter den akutte episoden kan greie seg uten mekanisk ventilasjon ("weaning clinics").

3.4 Sykdomstilstander

Pasienter med LTMV er en heterogen gruppe med hensyn til diagnoser, alderssammensetning, prognose og omfang av LTMV. Ressursbehov og valg av behandlingsmetoder og tekniske løsninger vil derfor også variere.

Data fra Nasjonalt register for LTMV(ref) viser at det blant de 1149 voksne som ble innmeldt i perioden 2002-2007 var rapportert 30 forskjellige diagnoser ved oppstart av LTMV, tabell 5.

Diagnoser	Antall	%
Stabil kronisk obstruktiv lungesykdom(Kols)	272	23,6
Adipositas hypoventilasjonssyndrom	250	21,8
Amyotrofisk lateralsklerose (ALS)	108	9,4
Postpoliosyndrom	102	8,9
Fascio-scapulo-humeral dystrofi/Limb girdle muscular dystrophi	29	2,4
Annen muskeldystrofi	28	2,4
Idiopatisk scoliose-skjelettdysplasi	27	2,3
Høy ryggmargsskade, tverrsnittslesjon	26	2,3
Tuberkulosesekvele	26	2,3
Dystrofia myotonica	26	2,3
Cheyne-Stokes respirasjon	25	2,2
Duchenne/ Beckers muskeldystrofi	23	2,0
Sentralt hypoventilasjonssyndrom	22	1,9
Spinal muskealtrofi (SMA) ²	14	1,2
Multippel sklerose	13	1,1
Lungeparnkymysykdom	11	1,0
Polynevropati	8	0,7
Hjerneskade	8	0,7

² Symptomdebut etter første levemåned

Cystisk fibrose	4	0,3
Cerebrale misdannelser	3	0,3
Mitokondriell sykdom	2	0,2
Degenerativ hjernesykdom	2	0,2
Andre indikasjoner ³	121	10,4

Tabell 5: Diagnoser hos voksne ved oppstart av LTMV

Stabil kronisk obstruktiv lungesykdom (KOLS) utgjør 23,7 prosent og adipositas hypoventilasjonssyndrom utgjør 21,8 prosent. Dernest kommer amyotrofisk lateralsklerose (ALS) og postpoliosyndrom med ca 9 prosent. Resten fordeler seg på ulike nevromuskulære sykdommer og sjeldne tilstander..

Den største gruppen voksne pasienter med LTMV har restriktiv ventilasjonsinnskrenkning på grunn av ekstrapulmonale tilstander (skoliose, postpoliosyndrom, progredierende nevromuskulære tilstander). Det er også for disse tilstandene det er best dokumentasjon for effekt av behandlingen.

Blant innmeldte voksne pasienter i Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon har det vært en økende andel av pasienter med adipositas hypoventilasjonssyndrom og KOLS. Blant de totalt innmeldte voksne pasienter til og med 2007 var det til sammen 45,5 % som hadde en av disse diagnosene(9).

I den mest ressurskrevende gruppen pasienter er det en tydelig overvekt av pasienter med neurologiske sykdommer(9) mens pasienter med adipositas hypoventilasjonssyndrom og KOLS utgjør en mindre andel.

3.5 Forekomst av pasienter med LTMV

3.5.1 Prevalenstall i Norge

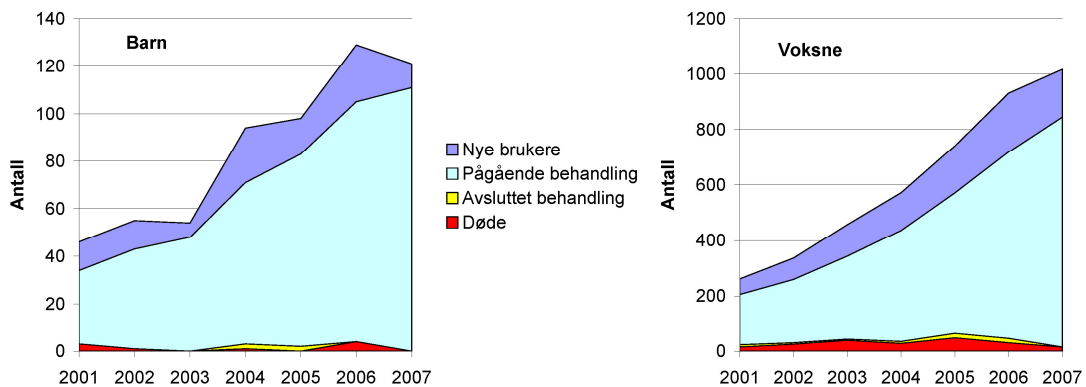
I tidsrommet 2002-2007 ble det fra 31 sykehus totalt innmeldt til det nasjonale registeret for LTMV tilsammen 1282 pasienter med LTMV, 133 barn og 1149 voksne. Ved utgangen av 2010 var det totalt innmeldt 2084 pasienter.

Antallet pasienter med pågående LTMV pr 31.12.2007 var 943 og pr. 31.12.2010 1304 herav 89 barn under 18 år. Det vil si en netto økning i forekomsten av pasienter med pågående LTMV på totalt 361 over tre-årsperioden.

Prevalensen pr. 31.12.2004 var på 11,9 /100 000, i 2007 var den 20/100 000 totalt og for barn 2,4/100 000 barn. I 2010 var prevalensen økt til 26,5/100 000 totalt og 8,1/100 000 for barn. Det vil si at prevalensen har vært jevnt økende .

³ Pulmonal hypoplasi, diafragmaaparese, lungestrålefibrose, sklerodermi, asbestose og andre

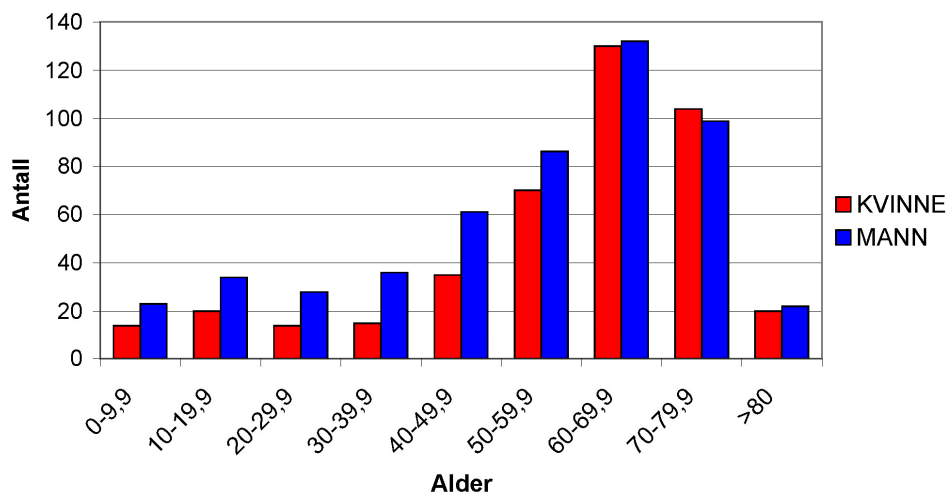
Tabellen nedenfor viser utviklingen i LTMV frem til 2007. Det er en jevn økning i nye brukere blant voksne, mens det er større variasjon fra år til år hos barn. Dette henger sammen med at det er små tall når det gjelder barn.



Tabell 6 Utvikling av hjemmerespiratorbehandling for barn og voksne i Norge

Kilde: Elin Tollefsen et al.: Hjemmerespiratorbehandling i Norge. Tidsskr Nor Legeforening, 2009 Oct 22;129:2004-2007

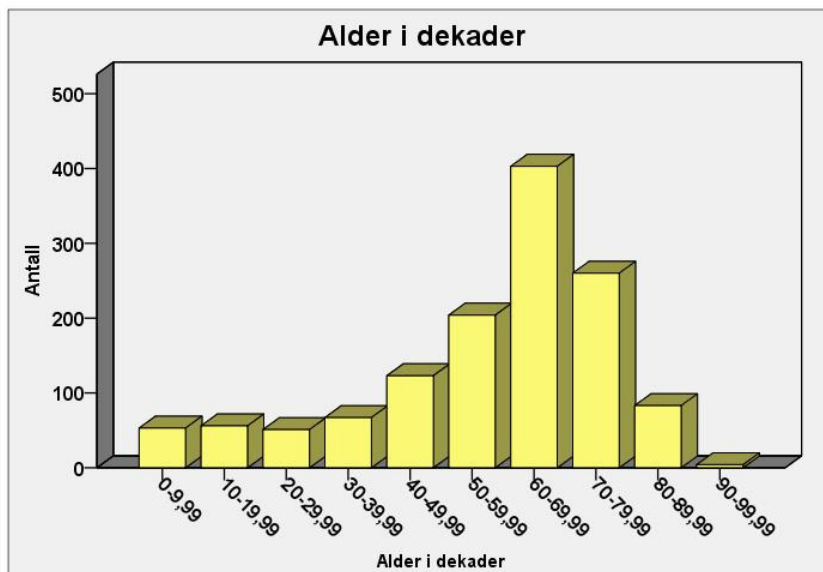
Aldersspredningen blant pasienter med LTMV er stor, totalt sett fra 5 måneder til 93 år i 2007, tabell 7. Aldersspredningen for barn var fra 5 måneder til 17 år. Gjennomsnittsalder for barn var 8 år og for voksne 58 år.



Tabell 7 Alders- og kjønnsfordeling blant pasienter med LTMV pr 31.12.2007

Kilde: Elin Tollefsen et al.: Hjemmerespiratorbehandling i Norge. Tidsskr Nor Legeforening, 2009 Oct 22;129:2094-2097

Tall fra 2010 viser samme mønster, jfr tabell 8 nedenfor.



Tabell 8: Aldersspredning ved LTMV pr 31.12.2010

Tabell 7 viser overvekt av menn med LTMV i de yngre aldersgrupper mens dette jevnes ut i eldre alder. Tall fra 2010 viser fortsatt overvekt av menn i LTMV med 57 prosent mot 43 prosent kvinner.

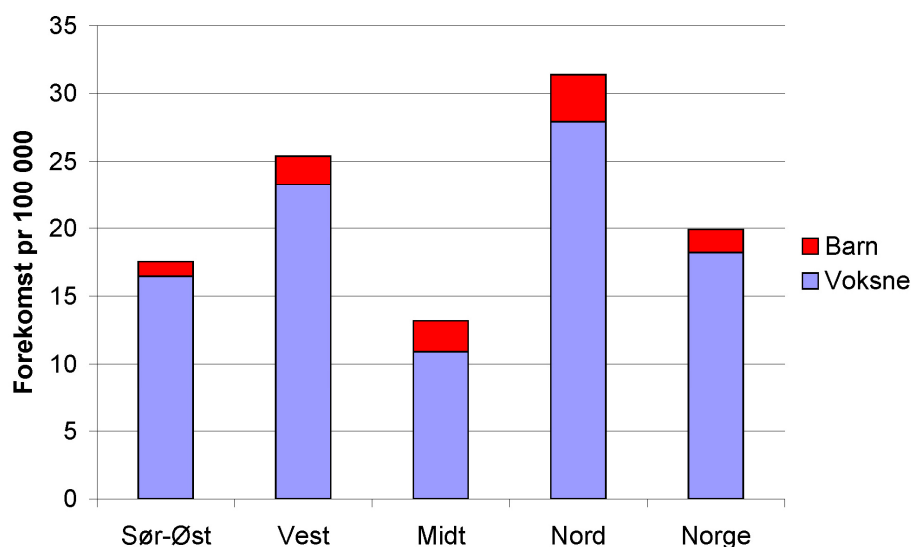
3.5.2 Internasjonale prevalenstill

Omfanget av LTMV i Norge og de fleste andre land har vært lite kjent. To studier har forsøkt å kartlegge prevalens av LTMV i en rekke europeiske land (10), begge konkluderte med mangelfull oversikt og at de estimerte prevalenstill trolig var for lave. Prevalens av langtids mekanisk ventilasjon i 2001-02 ble beskrevet fra 3,4 (Irland) til 17/100 000 (Frankrike). Sverige hadde prevalens av langtids mekanisk ventilasjon på 10/100 000, Danmark 9,6/100 000 og Norge 7,8/100000.

I følge årsrapport 2010 fra *Nationellt kvalitetsregister för hembehandling med oxygen, respirator eller CPAP* i Sverige, tilgjengelig fra www.swedevox.se, er det 2033 pasienter med LTMV i hjemmet pr 31.12 2010. Det vil si en prevalens på 22/100 000. Det registreres cirka 400 nye pasienter pr år. Årlig bruttoøkning pr år har vært konstant på cirkaa 20 prosent, mens mortaliteten har økt fra 7-8 prosent til 12 prosent. 2-3 prosent slutter med respirator av andre grunner enn at de dør. Nettoøkningen er cirka 5 prosent p.å. I Sverige som i Norge er det stor geografisk variasjon i insidens og prevalens av LTMV.

3.5.3 Geografiske forskjeller i prevalenstill

Det er store regionale forskjeller i LTMV i Norge, både for barn og voksne, jfr tabell 9.

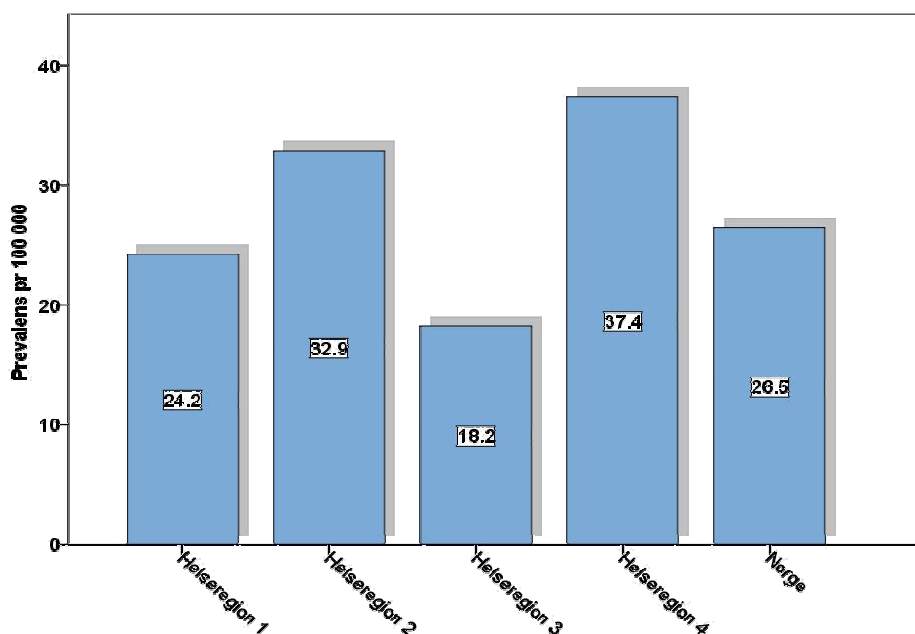


Tabell 9 Prevalens av behandling med LTMV i helseregionene

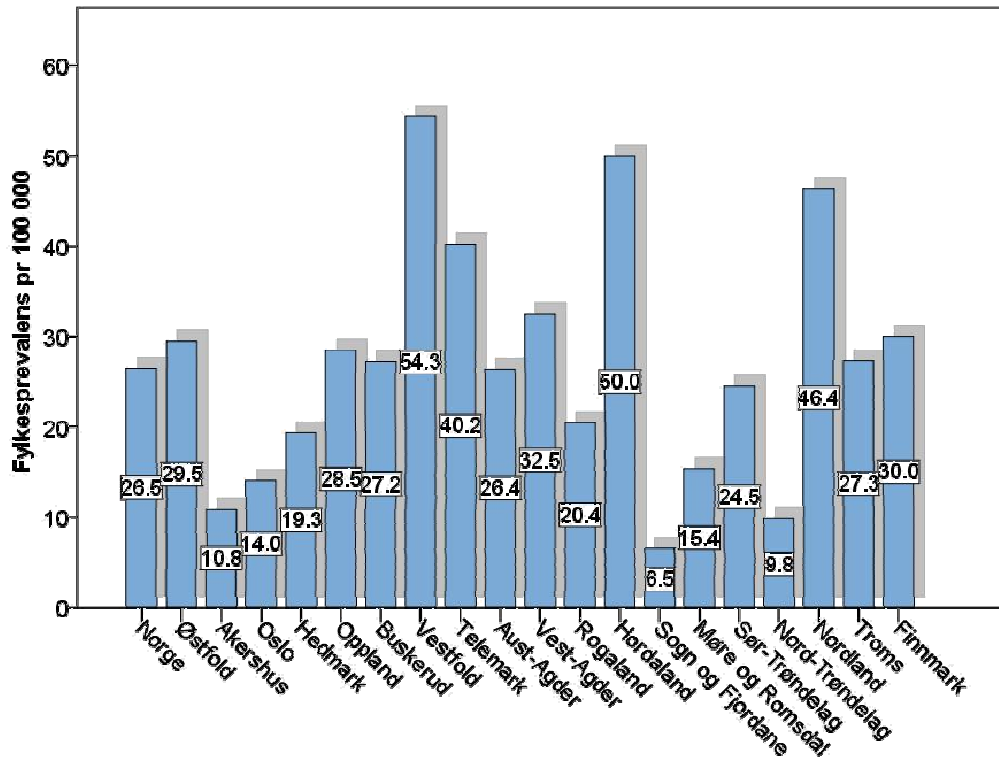
Kilde: Elin Tollefsen et al.: Hjemmerespiratorbehandling i Norge. Tidsskr Nor Legeforening, 2009 Oct 22;129:2004-2007

Det er større forskjeller i forekomst mellom ulike regioner enn det en ville forvente ut fra fordeling av grunnsykdommer. Tall fra Nasjonalt register for LTMV viser at prevalensen for voksne i 2007 varierte fra 13 pasienter pr 100 000 innbyggere i Helse Midt-Norge til 31 pasienter pr 100 000 i Helse Nord. Variasjonen var uavhengig av diagnose. For barn varierte prevalensen fra 1,8 pr 100 000 barn i Helse Sør-Øst til 5 pr 100 000 barn i Helse Nord.

Tall fra 2010 viser også store ulikheter både på regionnivå og fylkesnivå.



Tabell 10 Prevalens av LTMV fordelt på regioner 2010



Tabell 11 Prevalens av LTMV fordelt på fylker 2010

Også innenfor de enkelte diagnosegrupper er det ulikheter mellom regionene for eksempel ved lungesykdommer hvor prevalensen varierer fra 1,2/100 000 til 7,3/100 000. Ved nevromuskulære sykdommer hvor effekt av LTMV er best dokumentert, varierer prevalensen fra 8,7/100 000 til 13,9/100 000.

3.6 Fremtidig behov for langtids mekanisk ventilasjon

Omfanget av pasienter med LTMV har vært økende de siste årene. Pr i dag er nivået nasjonalt sammenlignbart med de øvrige land i Norden (omkring 20 pr 100 000 innbyggere) med unntak av Danmark og Island hvor nivået fortsatt er høyere enn i Norge. I de fleste land som det er naturlig å sammenligne seg med, er det en økende prevalens av behandlingen(11).

Teknikk og utstyr er i kontinuerlig utvikling. Økt erfaringsgrunnlag og gode behandlingsresultater med bruk av non-invasive behandlingsmetoder har bidratt vesentlig til økningen.

Felles retningslinjer for å tilby pasienter behandling og utjevning av geografiske ulikheter kan føre til en vekst i det totale omfanget i Norge. Den demografiske utviklingen i årene fremover tilsier flere eldre og flere med kroniske sykdommer. Vektlegging av sekundærforebygging og tidlig behandling av grunnsykdommen kan føre til at flere lever lenger og etter hvert kommer over i et stadium hvor LTMV blir nødvendig.

De siste tre årene har det, ifølge Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling, vært en netto tilvekst av pasienter på 70 pasienter pr år. Det har ikke vært økt tilvekst av pasienter med KOLS i denne perioden. Netto tilvekst i andre grupper har vist en nokså lineær utvikling. Økningen i antallet vil avhenge både av ny tilvekst og frafall. Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling har anslått en sannsynlig fremtidig utvikling som innebærer at prevalensen vil stabilisere seg på 40 pasienter pr 100 000 innbyggere i løpet av en tiårsperiode. Det vil si at det vil være cirka 2000 pasienter med LTMV i år 2022.

Den årlige tilveksten av brukere med behov for omfattende tjenester, som regel pasienter med trakeostomi, har vært ganske stabil i de årene Nasjonalt register for LTMV har eksistert, ca 10 nye pasienter pr år. Det er betydelige usikkerhetsmomenter for denne gruppen fremover knyttet til mulige endringer i pasient- og pårørendepreferanser, endringer i indikasjonsstilling og forbedret behandling av grunnsykdommen.

4 Likeverdighet og helhet i pasientforløpet

4.1 Innledning

Som beskrevet i innledningskapitlet er hovedformålene med denne veilederen å bidra til:

- Likeverdighet i tilbudet om LTMV på landsbasis
 - Det er en nasjonal målsetting at det skal være et likeverdig helsetjenestetilbud til befolkningen uavhengig av bosted, sosiale forhold og etnisk tilhørighet
- Helhet og kvalitet i pasientforløpet
 - Pasienter med varig hypoventilasjon eller med sykdomstilstander som disponerer for dette, har vanligvis et langvarig sykdomsforløp med gjentatte kontakter med ulike aktører i helsevesenet. Det er en nasjonal målsetting om samhandling som sikrer helhet og kontinuitet i forløpet, samtidig som kvaliteten i hvert ledd sikres.

4.2 Geografiske ulikheter

Som vist i kapittel 2 er forekomsten av LTMV ulik mellom fylker og regioner i Norge. Det foreligger ikke epidemiologiske data som skulle tilsi at grunnsykdommer med fare for hypoventilasjon varierer i samme grad.

I Sverige, hvor det er påvist tilsvarende ulikheter, jfr kapittel 2, har man funnet en statistisk signifikant sammenheng mellom det relative antallet lungeleger og antallet pasienter med LTMV. Det ble antydnet at den mest sannsynlige forklaringen kunne knyttes til den enkelte lege og variasjoner i ambisjonsnivå og kompetanse.

I Norge har Knut Dybwik et al. publisert en studie med formål å finne forklaringer på de geografiske ulikhetene i Norge(12). Ved hjelp av kvalitative metoder ble helsepersonells erfaringer med LTMV i privat bolig, undersøkt og vurdert. Det ble konkludert med at den viktigste forklaring på de geografiske forskjellene var at entusiastene med interesse og kompetanse varierte mellom sykehusene og fylkene. Entusiasme og kompetanse var nær knyttet til utvikling av et miljø med fokus på denne pasientgruppen, høy kompetanse, kompetanseoverføring og tverrfaglig arbeid. Knut Dybwik har spesielt fokusert på pasienter med avansert behandlingsbehov, trakeotomerte pasienter i egen bolig, men det finnes tilsvarende geografiske ulikheter også for andre pasientgrupper.

Legeforeningen peker i sin høringsuttalelse også på at spesialist- og kommunehelsetjenesten har ulik grad av interesse og vilje til å prioritere disse pasientene.

4.2.1 Kompetanse

Knut Dybwik & al. peker på behovet for en mer systematisk beskrivelse av eventuelle ulikheter. Beskrivelsen bør også fokusere på andre forhold som for eksempel forskjeller i sosioøkonomiske forhold og etnisk bakgrunn. Artikkelen peker på kompetanseheving og sentralisering som to veier å gå for å utjevne ulikheter

Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling(13) mener det er sannsynlig at kunnskapen om hypoventilasjon fortsatt er ujevnt fordelt. Andre hensyn kan også tenkes å spille inn, for eksempel ressurstilgang, ulike kriterier for utvelgelse av pasienter, indikasjonsstilling og registrering.

Ulikheter i diagnosesetting spesielt ved KOLS, adipositas hypoventilasjon og OSAS (Obstruktivt søvnapnoesyndrom) kan også spille en rolle.

Ved utvikling av et likeverdig tilbud til befolkningen bør hovedfokus være på pasienter med nevromuskulære grunnsykdom. Både fordi dette er de pasientene hvor behandlingen er best dokumentert, og fordi det er her de største utfordringene ligger i forhold til brukere med omfattende hjelpebehov.

4.2.2 Forståelse av pasientrettigheter

Likeverdighet forutsetter at det er en omforent forståelse av pasientenes rettigheter. Pasient- og brukerrettighetsloven(14) har til formål å sikre befolkningen lik tilgang på helsehjelp av god kvalitet ved å gi pasientene rettigheter overfor helsetjenesten, jfr kapittel 6.

Prioriteringsforskriften gir utfyllende kriterier for vurderingen av om en pasient har rett til nødvendig helsehjelp i spesialisthelsetjenesten, det vil si om pasienten skal prioriteres for planlagt behandling i sykehus eller annen spesialisthelsetjeneste.

Helsedirektoratet har utarbeidet en serie veiledere for spesialisthelsetjenesten i vurdering av henvisninger fra primærhelsetjenesten. Av veileder for lungesykdommer(15) går det frem at respirasjonssvikt, uavhengig av årsak, i utgangspunktet skal vurderes som en tilstand som gir rett til nødvendig helsehjelp.

Helsehjelpen ved respirasjonssvikt er definert som:

- Utredning for å avklare bakenforliggende årsak og grad av svikt
- Tilpasset behandling: medikamenter, oksygen, ventilasjonsstøtte

I forhold til vilkårene i prioriteringsforskriften graderes tilstanden slik:

- Tilstanden anses å være alvorlig
- Helsehjelpen anses å være nyttig
- Helsehjelpen anses sannsynligvis å være kostnadseffektiv

Veilederen lister imidlertid opp individuelle forhold som må vurderes hos den enkelte pasient før rettigheter og maksimumsfrister fastsettes:

- Tilgrunnliggende sykdom
- Komorbiditet
- Progresjonshastighet av grunnsykdom

Prioriteringsveilederens primære formål er å være en beslutningsstøtte for å avgjøre om en pasient har lovbestemt rett til hjelp i spesialisthelsetjenesten, basert på henvisning fra en allmennlege eller annen spesialist.

Beslutning om å tilby en pasient LTMV må langt på vei baseres på de samme vurderinger som veilederen beskriver. Veilederen kan derfor være nyttig for denne vurderingen. Tilsvarende prosess og tankegang bør legges til grunn for vurdering av om en pasient bør tilrås å starte med LTMV.

4.2.3 Variasjoner i skjønnsutøvelse

Når indikasjon for LTMV vurderes vil det alltid være rom for skjønn. Ulikt skjønn kan gi ulikt tilbud. Det foreligger hittil ikke undersøkelser som kan belyse i hvilket omfang ulikt skjønn i spesialisthelsetjenesten og/eller i kommunene har ført til ulikt tilbud til pasienter med behov for LTMV.

Viktige skjønnsmessige individuelle vurderinger er det vanskelig å lage helt konkrete retningslinjer om. Den individuelle vurdering av den enkelte pasient må i hovedsak overlates til det kliniske og etiske skjønn hos det ansvarlige helsepersonell og spesielt legen som skal fatte beslutningen. Også ved vurderingen av hvilken helsehjelp pasienten har krav på fra kommunen vil det være rom for skjønn når begrepet "nødvendig helsehjelp" skal fortolkes.

Beslutningstagers skjønn vil bl.a. avhenge av erfaringen vedkommende har. For å få tilstrekkelig pasientgrunnlag til å ta de riktige avgjørelsene kan det være nødvendig å sentralisere vurdering og oppstart av LTMV hos utvalgte pasientgrupper.

4.3 Pasientforløp ved langtids mekanisk ventilasjon

Pasienter med behov for LTMV har som regel en kronisk sykdom som krever langvarige, sammensatte tjenester, det blir derfor ekstra viktig hvordan tjenester kan bli mer helhetlige og koordinerte.

I Samhandlingsmeldingen(16) defineres pasientforløp slik: *"Forløp er den kronologiske kjeden hendelser som utgjør pasientens møte med ulike deler av helse- og omsorgstjenestene. Gode forløp kjennetegnes ved at disse hendelsene er satt sammen på en rasjonell og koordinert måte for å møte pasientens ulike behov. "*

En forløpsbeskrivelse for pasienter som utvikler behov for LTMV omfatter flere faser:

- Identifisering og oppfølging av risikopasienter

- Vurdering og beslutning om oppstart av LTMV (indikasjonsstilling)
- Oppstart og gjennomføring i spesialisthelsetjenesten
- Gjennomføring av LTMV og oppfølging av pasientene på kommunenivå
- Endring i eller avslutning av LTMV

Det er nødvendig å ha fokus på alle de fem fasene når tilbudene til denne pasientgruppen skal planlegges og utvikles. Anbefalinger i senere kapitler følger derfor pasientforløpet.

Pasient- og behandlingsforløpet for pasientene kan bli svært forskjellig avhengig av tilgrunnliggende alder, sykdom, prognose m.v.. Dette kan illustreres ved nedenstående eksempler (Ove Fondenes 2008)(3)

Voksen pasient med postpoliosyndrom

Denne pasientgruppen kan illustrere hvordan enkel behandling kan gi dramatisk bedring av prognose og livskvalitet. I det ideelle pasientforløp blir pasienten, som er under oppfølging av annen kvalifisert instans, henvist til lungespesialist på grunn av symptomer på respirasjonssvikt. Pasienten henvises på et tidspunkt hvor allmenntilstanden fortsatt er så god at maskebehandling kan tilpasses med BiPAP og pasienten kan administrere behandlingen selv. Når tilstanden er stabilisert er det sjelden behov for kontroll og justering av behandlingen oftere enn hvert halvår. Over år kan forventes en litt økende avhengighet av BiPAPen men invasiv behandling vil sjelden være nødvendig. Pasienten er i hovedsak selvhjulpen og trenger ikke ressurser fra kommunens helse- og omsorgstjeneste. Pasienten har god livskvalitet og er yrkesaktiv til pensjonsalder.

Ungdom med Duchenne muskedystrofi

Pasienten er fulgt opp av barneavdeling og barnehabiliteringstjenesten siden fødsel. Ved 15-års alder blir nattlig hypoventilasjon påvist ved utredning i barneavdelingen. Tidlig behandling med BiPAP og maske bedrer allmenntilstand, vekst, utvikling og kognitive funksjoner. Behandlingen er lite krevende og tilstrekkelig i flere år til pasienten i slutten av tenårene får behov for ventilasjonsstøtte på dagtid. Pasienten følges opp av lungeavdelingen, pleie- og omsorgsbehovet er stort, men pasienten bor i egen omsorgsbolig. På grunn av sekretmobilisering og mobilitet skiftes fra BiPAP til ordinær hjemmerespirator. Ved avhengighet av respiratoren mer en 16 timer i døgnet overveies trakeostomi. Pasienten er i et system for oppfølging som gir trygghet. Overgang fra BiPAP til respirator og fra maske til trakeostomi på grunn av progresjon i sykdommen blir udratiske hendelser. Kommunens helse- og omsorgstjeneste bruker mye ressurser og har bygget opp et stabilt og kompetent team i boligen. Pasienten har god livskvalitet, kan ta utdanning og være yrkesaktiv over lang tid. Grunnsykdommen har en dårlig prognose og hjertesvikt kan være det som begrenser levetiden.

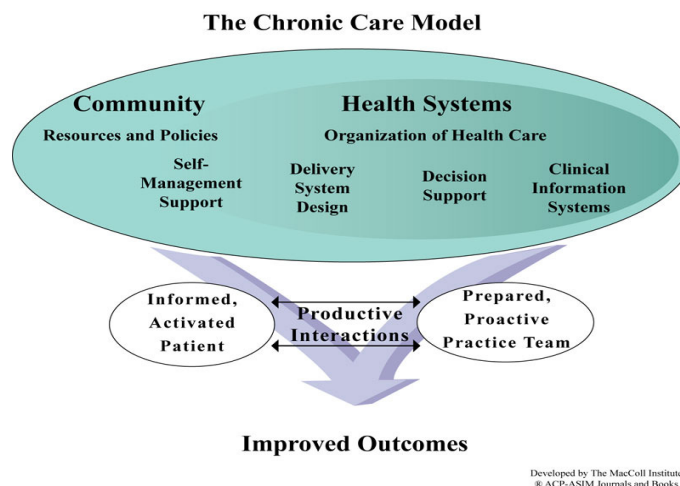
Voksen pasient med amyotrofisk lateralsklerose

Pasienten utredes og følges opp av nevrolog som gir informasjon om utvikling av hypoventilasjon en tid ut i sykdomsforløpet og henviser til vurdering hos lungelege, med mindre pasienten ikke ønsker dette. Maskebehandling med BiPAP gir god lindring av symptomene, kan øke forventet levetid og forbedre livskvaliteten uten bruk av ekstra ressurser ut over det grunnsykdommen krever. På grunn av sykdomsprogresjonen kommer behov for ventilasjonsstøtte et økende antall timer i døgnet, men BiPAP på maske kan ofte være tilstrekkelig over et par år. God oppfølging, tillit og trygghet utvikles i denne perioden. Videreutvikling av sykdommen

gjør det nødvendig å drøfte målsetting for behandlingen og forberede terminalfasen. Fordeler og ulemper med maske eventuelt trakeostomi må drøftes i samarbeid med ulike aktører og pasienten. I noen tilfelle kan det være aktuelt å avslutte behandlingen, i forståelse med pasient og pårørende, selv om dette medfører at pasienten dør.

4.4 Behandlingsprinsipper for pasienter med kroniske sykdommer

Internasjonalt er det økende fokus på omsorgen for personer med kroniske sykdommer. Omfang og kompleksitet i de kroniske sykdommene øker og må møtes med differensierte og fleksible behandlingstilbud. En modell for dette "The Chronic Care Model", utarbeidet ved The MacColl Institute.



Figur 1 The Chronic Care Model
Fig 5: The Chronic Care Model

ICIC (Improving Chronic Illness Care)

www.improvingchroniccare.org

Modellen bygger på:

- En informert og aktiv pasient i samarbeid med et proaktivt og kompetent tverrfaglig team
- Et helhetlig behandlingstilbud i samsvar med pasientens behov
- Beslutningsstøtte i form av veiledere, retningslinjer mv
- Kliniske informasjonssystemer (IKT)
- Samspill med samfunnsstrukturer for å bidra til en selvstendig pasientrolle (empowerment).
- Forløpsprogrammer som et sentralt virkemiddel for å synliggjøre og forplikte de ulike aktørene og samspillet mellom dem.

Det finnes lite forskning på effekt av ulike måter å organisere LTMV utenfor sykehus. Situasjonen for pasienter med behov for LTMV kan være svært forskjellig men det være nyttig å vurdere tilbudet opp mot prinsippene i denne modellen.

En styrket pasientrolle forutsetter medvirkning både på system- og individnivå. I den moderne behandler/pasientrelasjon, slik den er fremstilt i helse- og omsorgstjenesteloven, er pasienten aktiv i planlegging og gjennomføring av sitt eget forebyggings-, behandlings-, rehabiliterings- og omsorgsopplegg. Måltrettet informasjon og rådgivning vedrørende sykdommen og deltagelse i behandling og oppfølging av egen sykdom etter opplæring er viktig også for pasienter som utvikler hypoventilasjon.

Tverrfaglig behandlings- og oppfølgingsteam kan være en ny og fleksibel måte å gi tilbudet på. Teamet skal holde tett kontakt med pasienten og bistå ved ulike behov. At teamet er proaktivt vil si at det er aktivt i sin oppfølging og sørger for rettidig intervensjon ved tegn til endringer i pasientens tilstand.

«Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)» er eksempel på beslutningsstøtte for behandling med LTMV.

4.5 Avtaler mellom helseforetak og kommuner

Forløpsbeskrivelser for pasienter med LTMV kan synliggjøre og forplikte de ulike aktørene og samspillet mellom dem.

Behandlingsforløpet innebærer at LTMV startes opp i spesialisthelsetjenesten og som regel under en innleggelse. Spesialisthelsetjenesten og kommunehelsetjenesten må være likeverdige beslutningstakere slik at ikke en av aktørenes premisser ensidig blir dominerende for arbeidet. Lokale forhold vil i mange tilfelle påvirke hvordan arbeidsfordelingen mellom spesialisthelsetjenesten og kommunehelsetjenesten faktisk foregår.

Samhandlingsreformen har en intensjon om at flere oppgaver som i dag har vært ivaretatt i spesialisthelsetjenesten, skal kunne ivaretas i kommunen. Det vil si at kommunen skal ivareta oppgaver som ikke trenger innleggelse i spesialisthelsetjenesten, men hvor bistand fra spesialisthelsetjenesten eventuelt kan gis ut fra en desentralisert modell. Spesialisthelsetjenesten må erkjenne at deres tjenester skal inngå i et pasientforløp som også omfatter kommunen.

Helse- og omsorgstjenesteloven lovfester en plikt for helseforetak og kommuner til å inngå samarbeidsavtaler for å sikre samhandlingen mellom partene. Det må innenfor rammen av disse avtalene inngås avtaler om hvordan samhandlingsrutiner og ansvars- og oppgavefordeling skal være innenfor LTMV.

4.6 Anbefalinger

- ❖ Strategier og tiltak for å utjevne geografiske forskjeller må fokusere på:
 - Systematiske beskrivelser og dokumentasjon på geografiske ulikheter
 - Indikasjonsstilling basert på nasjonal konsensus og evidensbasert kunnskap
 - Kunnskap og motivasjon
 - Organisatoriske forhold
 - Samhandlingskompetanse
- ❖ Planlegging av tjenestetilbud for pasienter med hypoventilasjon og behov for LTMV bør baseres på en forløpsbeskrivelse med fokus på de enkelte fasene i forløpet. Forløpsbeskrivelsen må tilpasses pasientenes ulike behandlings- og hjelpebehov
- ❖ Tjenestetilbudet baseres på en sterk brukerrolle på system- og individnivå
- ❖ Prosedyrer for samhandling, ansvars- og oppgavefordeling utformes innenfor rammen av lovfestede avtaler mellom helseforetak og kommuner

- ❖ En forutsetning er at helsepersonell har kunnskap og kompetanse om LTMV slik at det er mulig å ivareta et likeverdig tilbud rundt om i landet
- ❖ Kvalitet i tilbudet til pasienter med hypoventilasjon og behov for LTMV utvikles i samsvar med den nasjonale kvalitetsstrategien og kravene til forsvarlighet

5 Etikk

5.1 Innledning

Den medisinske teknologiske utviklingen fører med seg problemstillinger av etisk, juridisk og økonomisk karakter. Medisinens muligheter, lovens rammer og etiske vurderinger kan trekke i hver sin retning og gjøre det vanskelig å fatte kliniske beslutninger. Etikken skal sette normer og prinsipper for riktig handling. Etiske vurderinger kan slå ulikt ut avhengig av utgangspunkt og formål med handlingen.

5.2 Etiske grunnprinsipper

De fire grunnleggende etiske prinsippene som må legges til grunn for helsepersonellens vurdering av medisinske tiltak er(17):

- Tiltaket skal være til nytte for pasienten(beneficience), veiet opp mot risiko for mulige ulemper og plager
- Plikt til ikke å påføre skade (nil nocere)
- Plikt til å respektere pasientens egne beslutninger (autonomi)
- Rettferdighet – plikt til å vurdere rettferdighet og likeverdighet i behandlingen

De fire grunnprinsippene skal i følge Beauchamp og Childress vektlegges likt. Hvis det blir konflikt mellom prinsippene blir det en vurdering av hva som skal vektlegges mest ut fra formålet.

Det er noen forutsetninger for å kunne foreta etiske vurderinger i samsvar med grunnprinsippene:

- Det må foreligge en definitiv diagnose og sannsynlig prognose
- Vurdering av mulige positive effekter som følge av planlagt intervensjon
- Vurdering av risiko forbundet med planlagt intervensjon, for eksempel morbiditet eller mortalitet. Ulemper og plager forbundet med intervensjonen, for eksempel smerter, angst, uverdighet, hjelpeløshet
- Vurdering av pasientens mentale kapasitet, for eksempel samtykkekompetanse.
- Vurdering av intervensjonens potensiale for å gjenopprette pasientens mål for livskvalitet

For å klarlegge disse forutsetningene kreves en tverrfaglig tilnærming og vurdering ut fra ulike aktørers ståsted, pasienter, pårørende, helsepersonell og hjelpere for øvrig.

5.3 Etiske problemstillinger på systemnivå

Holmøy og Førde påpeker at de store geografiske forskjellene i forekomst av LTMV er problematisk ut fra et etisk perspektiv(18). Forskjellene indikerer at det

kan være andre forhold enn godt klinisk skjønn som avgjør hvem som får behandling. Det påpekes at ulikheter i bruk av kostbar behandling også er rapportert fra andre fagområder.

I en konferanse i 2011(19) problematiserte Knut Dybwik de etiske aspektene knyttet til svært kostnads- og ressurskrevende behandling for et fåtall brukere av hjemmetjeneste. Det ble der fokusert spesielt på pasienter med de største hjelpebehovene, først og fremst pasienter med amyotrofisk lateralsklerose (ALS) og barn med Spinal muskelatrofi, type 1 (SMA type 1).

Helseøkonomiske og prioriteringsetiske betraktninger om kostnad/nytte effekt ved LTMV og bruk av helseressurser vil være et sentralt tema ut fra likeverdighetsprinsippet. Denne prioriteringsdiskusjon hører hjemme på overordnet nivå og det bør ikke være det utøvende helsepersonell som stilles overfor dette etiske dilemma i den daglige virksomheten.

«Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)» tar ikke utgangspunkt i helseøkonomiske prioriteringer, men tar sikte på å gi anbefalinger om tiltak og tjenester ut fra en helhetsvurdering av det enkelte individ. Anbefalingene har som formål å bidra til likeverdighet for individene gjennom utvikling av et felles grunnlag for skjønnsutøvelse og tjenesteyting.

5.4 Etiske vurderinger på individnivå

LTMV er en vel etablert behandlingsmetode i Norge, men man vil allikevel kunne stå overfor betydelige etiske problemstillinger i vurdering av indikasjonene for behandling hos den enkelte pasient. Ikke minst ved spørsmål om avslutning av påbegynt behandling kan de etiske utfordringene være store.

Livsforlengende behandling vil i de fleste tilfelle fortone seg som positiv. Men livsforlengende behandling kan også medføre ulemper og plager som i betydelig grad går ut over livskvaliteten hos pasienter med progredierende grunnsykdom. Avveining av nytte av behandlingen opp mot risiko for redusert livskvalitet som følge av behandlingen er utfordrende. Denne avveining må gjøres før oppstart av behandlingen, jfr kapittel 9.5.

De etiske utfordringene er størst ved vurdering av pasienter med komplekse tilstander, ikke minst barn. Etiske problemstillinger i behandling av barn og ungdom er omtalt i kapittel 12.6.

Pasientens autonomi er et sentralt prinsipp. Studier viser at mange pasienter har bestemt seg for hva de ønsker, men de fleste unnlater å diskutere det med helsepersonell(20). Dette illustreres også i artikkel av Holmøy m.fl. om avslutning av LTMV ved amyotrofisk lateralsklerose(21). Pasientens autonomi er basert på at pasienten er samtykkekompetent. Dersom pasienten på grunn av mental svekkelse ikke kan vurdere sin egen situasjon må pårørende eller en annen talsperson tre inn for pasienten. Det kan være en utfordrende situasjon hvis pasienten og pårørende ikke er enige om og på hvilken måte LTMV skal gjennomføres.

Det er legen som må fatte den endelige beslutning om oppstart eller avslutning av LTMV. Forutsetningen for enhver medisinsk intervensjon er en faglig oppdatert vurdering av hva tiltaket faktisk kan påføre pasienten av fordeler og eventuelle plager. Beslutninger bør tas i samråd med pasient og pårørende, og være basert på pasientens egne mål og ønsker, sykdommens prognose og legens vurderinger. Mye tyder på at kommunikasjonen rundt disse spørsmålene ikke er god nok(22;23).

Legers beslutning om ikke å iverksette livsforlengende behandling påvirkes av legens erfaring, men også av faglig engasjement, oppfatning av pasientens livskvalitet, funksjonsnivå, mobilitet og mentale tilstand(24). Det er også vist at leger i alvorlige beslutningsprosesser kan styres av underliggende, ubevisste beveggrunner(25).

Innen helsetjenesten og i allmennheten er det et økende fokus på når livsforlengende behandling skal avsluttes og på hvilken måte. Det primære målet med behandlingen er å gjenvinne eller opprettholde aktuelle helsetilstand. Dersom behandlingen mislykkes eller dersom bivirkninger og plager oppveier fordelene med behandling er grunnlaget for behandling ikke(lenger) tilstede.

De etiske vurderinger ved oppstart og avslutning av LTMV er særlig utfordrende når det dreier seg om pasienter med komplekse tilstander. Som nevnt vil det i hovedsak handle om pasienter med ALS eller SMA. Alle pasienter må vurderes individuelt. Siden pasientgruppen også er liten, er det vanskelig å sette opp eksakte kriterier som grunnlag for en beslutning. En avgjørelse vil alltid være avhengig av skjønn i et tverrfaglig team og hos den besluttende lege.

5.5 Fokus på prosessene.

Helsedirektoratet har i samarbeid med Den norske legeförening og Universitetet i Oslo gitt ut veilederen IS-1691. *Beslutningsprosesser for begrenning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende*. I veilederen er det lagt stor vekt på prosessene som skal legges til grunn for en best mulig skjønnsutøvelse(26).

Veilederen bygger på de fire etiske grunnprinsippene og legger stor vekt på informasjon og på samtykkekompetanse som viktige forutsetninger for pasientens selvbestemmelsesrett og en riktig beslutning. Selv om IS-1691 primært er beregnet på pasienter i siste fase av livet, vil de samme prosessene være aktuelle både i indikasjonsstilling og ved avslutning av LTMV. Hovedpunkter i prosessene fremgå av sammendraget i veilederen. Sammendraget vedlegges i sin helhet, vedlegg 20.3.

For pasienter med LTMV og en progredierende grunnsykdom er det et viktig poeng at prosessene frem mot en eventuell avslutning av LTMV må begynne allerede når behandlingen startes opp og eventuelt før dette. Hvilke omstendigheter som skal kunne føre til avslutning av behandlingen og hvordan i så fall dette skal skje bør drøftes med pasient og pårørende og medlemmer av det tverrfaglige teamet rundt pasienten på et tidlig tidspunkt. En tilsvarende prosess kan også være aktuell i forhold til aldring og LTMV. Ifølge IS-1691 kan

et livstestamente være en god dokumentasjon på pasientens ønsker.

5.6 Anbefalinger

- ❖ De fire etiske grunnprinsippene må legges til grunn for vurdering av etiske problemstillinger ved vurdering av oppstart eventuelt avslutning av LTMV
- ❖ Hos pasienter med kronisk sykdom der man forventer avkortet levealder, bør informasjon om prognose, behandlingstiltak og behandlingsavslutning diskuteres med pasient og eventuelt med pårørende. Spesialisthelsetjenesten har ansvar for å involvere kommunehelsetjenesten slik at man i fellesskap legger opp en helhetlig behandlingsplan. Prosessen bør starte tidlig, som regel allerede i vurdering av oppstart, og inngå som en naturlig del av oppfølgingsamtaler og rehabiliteringsprogram(27).
- ❖ I samtalene bør symptomatisk og palliativ behandling som et alternativ være et sentralt tema når antatt gevinst av behandling er usikker eller pasienten har en raskt progredierende sykdom
- ❖ Pasienten bør eventuelt oppfordres til å dokumentere sine ønsker gjennom et livstestamente.
- ❖ Helsepersonell har en plikt til å holde seg faglig oppdatert og basere enhver beslutning på eksakt kunnskap der slik kunnskap finnes(22)
- ❖ Selv om det ikke finnes kurativ behandling for en tilstand påhviler det helsepersonellet å bidra det de kan for å lindre symptomer og opprettholde det pasienten mener er en akseptabel livskvalitet så lenge som mulig(22).

6 Jus

6.1 Innledning

Nedenfor er gitt en oversikt over lovverk som kan komme til anvendelse ved vurderinger og tiltak for behandling med LTMV. Det er også henvist til juridiske vurderinger knyttet til enkelte problemstillinger i de respektive senere kapitler.

6.2 Pasient- og brukerrettighetsloven – rett til helsehjelp

Pasient- og brukerrettighetsloven har til formål å sikre befolkningen lik tilgang på helsehjelp av god kvalitet ved å gi pasienter rettigheter overfor helse- og omsorgstjenesten⁴. Loven gir rett til *nødvendige helse- og omsorgstjenester fra kommunen*⁵ og *dessuten rett til nødvendig helsehjelp fra spesialisthelsetjenesten*⁶.

LTMV regnes som en spesialisthelsetjeneste fordi denne behandlingen krever en type kompetanse som kun spesialisthelsetjenesten innehar⁷. Dette innebærer at behandlingen defineres som spesialisthelsetjeneste enten den utføres i sykehus, i pasientens private bolig eller andre steder som for eksempel i ulike kommunale institusjoner.

Ettersom LTMV er definert som en spesialisthelsetjeneste er det spesialisthelsetjenesten som vurderer og avgjør hvorvidt behandling med LTMV skal igangsettes for den enkelte pasient. Spesialisthelsetjenesten må i denne sammenheng vurdere om pasienten har *rett* til slik helsehjelp etter lov om pasient- og brukerrettigheter § 2-1b, det vil si om pasienten er en rettighetspasient.

Pasientene har rett til å få sin helsetilstand vurdert innen maksimalt 30 virkedager fra henvisningen er mottatt, eventuelt raskere dersom hensynet til faglig forsvarlighet tilsier det. Ved behov for supplerende opplysninger eller undersøkelse av pasienten for å foreta vurderingen må også dette gjøres innen fristen.

Vurderingen gjøres normalt på bakgrunn av henvisning fra pasientens fastlege, fra en annen behandlende lege eller etter en akutt innleggelse. Ved henvisninger har pasienten rett til fritt sykehusvalg, det vil si pasienten selv kan velge hvilket sykehus/ behandlingssted henvisningen skal sendes til⁸.

Vurderingen av om pasienten skal tilbys behandling med LTMV må fattes på grunnlag av en individuell vurdering, og i tråd med pasient- og

⁴ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter §1-1

⁵ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter § 2-1a

⁶ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter § 2-1b

⁷ Rundskriv I-45/99

⁸ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter §2-4

brukerrettighetsloven, prioriteringsforskriften og faglige retningslinjer. Se nærmere om de rettslige rammene for vurdering av oppstart av LTMV i kapittel 9.

Pasienten har rett til *fornytt vurdering av sin helsetilstand* fra annen lege i spesialisthelsetjenesten etter henvisning fra lege⁹. Rett til fornytt vurdering gjelder bare én gang for samme uendrede tilstand.

Hvis pasienten vurderes å være en rettighetspasient skal det fastsettes en individuell frist for når faglig forsvarlighet krever at pasienten senest skal få nødvendig helsehjelp. Fristen kan ikke settes til et senere tidspunkt enn når medisinsk forsvarlighet krever at man går videre med diagnostisk og/eller behandlende helsehjelp. Det skal ikke legges vekt på kapasitetshensyn i vurderingen. Spesialisthelsetjenesten er juridisk forpliktet til å gi pasienten behandling innen den fastsatte fristen, og pasienten får et rettslig krav på behandling innen den fristen spesialisthelsetjenesten setter.

Dersom helsehjelpen likevel ikke igangsettes innen fristen oppstår et fristbrudd. Pasienten har da rett til å motta nødvendig helsehjelp *uten opphold*, om nødvendig fra privat tjenesteyter eller tjenesteyter utenfor riket¹⁰. Dette organiseres av HELFO pasientformidling (telefonnummer 815 33 533).

6.3 Medvirkning og informasjon

Pasienter skal gis mulighet til å medvirke ved gjennomføringen av helsehjelpen. Det samme gjelder for nærmeste pårørende, i de tilfeller pasienter ikke har samtykkekompetanse. Dette følger av pasient- og brukerrettighetsloven § 3-1. Retten til å medvirke gir pasient eller pårørende en mulighet til en viss innflytelse over ulike valg mellom tilgjengelige og forsvarlige undersøkelses- og behandlingsmetoder. Det vil likevel alltid være det ansvarlige helsepersonell som treffer avgjørelsen og som sikrer at pasienten tilbys forsvarlig behandling.

For at retten til å medvirke skal bli reell er det viktig at pasienten får god informasjon, både med hensyn til helsetilstanden og innholdet i helsehjelpen. Retten til informasjon følger av pasient- og brukerrettighetsloven §§ 3-2 flg. Det følger her at pasienten også skal informeres om mulige risikoer og bivirkninger. Informasjon skal likevel ikke gis mot pasientens uttrykte ønske, med mindre dette er nødvendig for å forebygge skadevirkninger. Pasientens nærmeste pårørende kan også gis informasjon om pasientens helsetilstand og helsehjelpen, i den grad pasienten har samtykket til dette. For pasienter over 16 år som åpenbart ikke kan ivareta sine interesser på grunn av fysiske eller psykiske forstyrrelser er retten til informasjon sidestilt mellom pasienten og dennes nærmeste pårørende. Det kan likevel ikke unnlates å gi informasjon til pasienten, men denne må tilpasses pasientens forutsetninger.

For barn under 16 år skal foreldre eller foresatte informeres, i tillegg til barnet. For barn mellom 12 og 16 år kan informasjon holdes unna foreldre/ foresatte

⁹ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter §2-2

¹⁰ Lov av 2. juli 1999 nr 63 om pasient- og brukerrettigheter §2-1 fjerde ledd

hvis barnets ønsker det og situasjonen tilsier at ønsket bør respekteres.

Det bør alltid føres inn i pasientens journal hvilken informasjon som er gitt til pasienten og eventuelt til pasientens pårørende.

6.4 Samtykke

Det er et grunnleggende prinsipp at helsehjelp skal basere seg på samtykke, det vil si at det er pasienten selv som bestemmer om den aktuelle helsehjelpen skal gis. Beslutningen må være basert på informert samtykke, det vil si at pasienten har mottatt tilstrekkelig informasjon, jfr ovenfor. Regler om selvbestemmelse og samtykke finnes i pasient- og brukerrettighetsloven, se også kapittel 4.

Å avgjøre om en pasient er samtykkekompetent kan i noen tilfelle være vanskelig. Det kan være nødvendig med gjentatte samtaler og vurderinger under vekslende omstendigheter. Ved behov for LTMV kan det være en grunnsykdom som i seg selv gir en mental svikt som kan reise tvil om pasientens samtykkekompetanse. Samtykkekompetansen må vurderes konkret i forhold til den beslutningen som skal tas.

Dersom en pasient ikke anses samtykkekompetent må en person utpekes til å være pasientens talsperson. Det er i loven beskrevet hvem dette kan være, som regel nærmeste pårørende. Pasientens talsperson må få full informasjon om pasientens grunnsykdom, prognose, leveutsikter og livskvalitet, slik helsepersonellet og pårørende vurderer det.

Dersom pasienten anses samtykkekompetent har han/hun allikevel ikke en ubetinget rett til å velge helsehjelp, for eksempel LTMV. Vedkommende må foreta sitt valg innenfor helsehjelp som er vurdert som forsvarlig, pasienten kan ikke instruere helsepersonell til å yte helsehjelp som er vurdert som faglig uforsvarlig.

Pasientens rett til selv å bestemme om helsehjelp skal gis gjelder uavhengig av om beslutningen ikke fremstår som rasjonell. Så fremt pasienten er vurdert samtykkekompetent, kan det ikke gis helsehjelp uten samtykke. Unntak gjelder kun hvis det er gitt en klar hjemmel for dette, eller dersom situasjonen dekkes av nødrettbestemmelsen.

I øyeblikkelig hjelp-situasjoner bestemmer helsepersonelloven § 7 at helsepersonell straks skal gi den helsehjelp de evner når det må antas at hjelpen er påtrengende nødvendig. Med de unntak som følger av pasient og brukerrettighetsloven § 4-9 gjelder hjelpeplikten uavhengig av om pasienten er i stand til å samtykke, og selv om pasienten motsetter seg helsehjelpen.

Unntakene i pasient- og brukerrettighetsloven § 4-9 er blant annet at en døende pasient har rett til å motsette seg livsforlengende behandling. Det følger videre at dersom en døende pasient er ute av stand til å formidle et behandlingsønske, skal helsepersonell unnlate å gi helsehjelp dersom pasientens nærmeste

pårørende tilkjennegir tilsvarende ønsker, og helsepersonellet etter en selvstendig vurdering finner at dette også er pasientens ønske og at ønsket åpenbart bør respekteres. Når pasienten selv ikke er samtykkekompetent er beslutningskompetansen hos helsepersonellet (faglig ansvarlig), men slik at de pårørendes ønsker også skal høres.

Se nærmere i IS-1691 (2009), Beslutningsprosesser for begrensning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende.

6.5 Taushetsplikt

Pasienten har krav på at opplysninger om helsetilstand og personlige forhold behandles med varsomhet og respekt for hans/hennes integritet. Helsepersonell har derfor taushetsplikt om pasientens legems- og sykdomsforhold og andre personlige forhold, jf. helsepersonelloven § 21. Taushetsplikten gjelder i utgangspunktet også overfor annet helsepersonell. Pasienten kan samtykke i at opplysningene gjøres kjent for andre jf. helsepersonelloven § 22. Et slikt samtykke kan for eksempel innhentes i forbindelse med utarbeidelse av individuell plan.

Pasienter som har eller får utarbeidet en individuell plan har gitt samtykke til at planprosessen skal settes i gang. Samtykket skal være informert, det vil si at den det gjelder skal ha fått nok saklig informasjon til å vurdere om individuell plan er noe han eller hun ønsker. I tillegg må informasjonsutveksling mellom deltakerne i plangruppen avklares. Selv om en person har samtykket i at det skal utarbeides en individuell plan, må det i tillegg innhentes informert samtykke før taushetsbelagte opplysninger kan utveksles. Pasienten skal ha informasjon om hvilke opplysninger det er aktuelt å utveksle, hvordan opplysningene skal brukes og konsekvensene av dette. Videre bør en samtykkeerklæring presisere at det ikke skal utveksles flere opplysninger enn det som er nødvendig, at pasienten kan nekte at opplysninger om spesielle forhold utveksles eller at spesielle fagmiljø eller enkeltpersoner får bestemte opplysninger. Et slikt samtykke kan også innhentes fra pasienter som ikke har individuell plan.

Selv om det ikke foreligger uttrykkelig samtykke kan opplysninger om en pasient utleveres til samarbeidende personell når dette er nødvendig for å kunne gi forsvarlig helsehjelp jf. helsepersonelloven § 25. Helsepersonelloven § 45 fastslår at pasientens journal eller opplysninger i journalen kan utleveres til annet helsepersonell, når de opplysninger det anmodes om er nødvendige av hensyn til pasientbehandlingen. I begge disse situasjonene kan imidlertid pasienten motsette seg at opplysningene utleveres.

6.6 Spesialisthelsetjenestens ansvar

Etter spesialisthelsetjenesteloven¹¹ har staten det overordnede ansvaret for at befolkningen tilbys nødvendig spesialisthelsetjeneste. Det er de regionale helseforetakene som organiserer og *sørger for* at personer med fast bopel eller oppholdssted innen helseregionen tilbys spesialisthelsetjeneste i og utenfor institusjon. I dette ligger også et ansvar for å sørge for at pasientene tilbys

¹¹ Lov om spesialisthelsetjeneste av 2. juli 1999 nr 61 § 2-1

behandlingshjelpemidler. Spesialisthelsetjenesteloven regulerer særlig organisatoriske spørsmål og finansieringsansvaret for tjenestene som hører under loven, men stiller også krav til innhold i tjenestene som ytes etter loven.

Gjennomføring av LTMV vil i hovedsak skje i kommunene, og det er kommunen som er ansvarlig for at det etableres et opplegg som sikrer at behandlingen kan gjennomføres på en forsvarlig måte. Ettersom LTMV defineres som en spesialisthelsetjeneste uavhengig av om den ytes i eller utenfor sykehus påhviler det likevel spesialisthelsetjenesten et ansvar for tjenesten, også når den ytes utenfor sykehuset.

Spesialisthelsetjenester som tilbys eller ytes i henhold til loven skal være forsvarlige¹². Det ligger i dette ansvaret at helseforetaket, og det enkelte sykehus, må sikre at pasientbehandlingen er forsvarlig, og at forholdene legges til rette for at det enkelte helsepersonell kan utføre sine oppgaver på en forsvarlig måte. Når behandlingen foregår i kommunene er det spesialisthelsetjenestens ansvar å sørge for god opplæring av pasienten selv, og eventuelt pårørende og personell som bidrar i behandling og pleie av pasienten. For å overholde sitt ansvar må det settes av ressurser til dette, slik at spesialisthelsetjenesten stiller opp ved behov for det.

I forhold til spesialisthelsetjenester som utføres i kommunen er spesialisthelsetjenestens veiledningsplikt vesentlig¹³. Veiledningsplikten kan gjøre det mulig å ta i bruk mer spesialisert utstyr og nye behandlingsmetoder i kommunene ut fra de muligheter den medisinskteknologiske utvikling gir. Det er ikke gitt noen generelle føringer for hvordan veiledningsplikten skal gjennomføres. Det må imidlertid etableres ordninger og rutiner som sikrer forsvarlig behandling.

Veiledningsplikten må ses i sammenheng med at både spesialisthelsetjenesten og kommunen er pålagt en plikt til å utarbeide individuelle planer for pasienter med behov for langvarige og koordinerte tjenester, og en plikt til å samarbeide med andre tjenesteytere om tilbudet til disse pasientene.

I enkelte tilfeller, spesielt for pasienter med behov for omfattende hjelp, kan det være vanskelig å trekke ansvarslinjene mellom de to tjenestenivåene. For å oppnå en tydelig ansvarsfordeling, og for å sikre en god gjennomføring av behandlingen, er det hensiktsmessig at det inngås avtaler mellom det aktuelle sykehus/ behandlingssted og kommunen der ansvaret i størst mulig grad bør avklares. Dette bør gjøres *før* pasienten overføres til kommunen, slik at oppfølgingen og behandlingen av pasienten blir sammenhengende og forsvarlig til enhver tid. Avtalen må inngås innenfor rammen av de lovbestemte samarbeidsavtaler som inngås mellom helseforetak og kommuner i henhold til den nye helse- og omsorgsloven.

6.7 Kommunens ansvar

Etter lov om kommunale helse- og omsorgstjenester skal kommunen sørge for at alle som oppholder seg i kommunen tilbys nødvendige helse- og

¹² Lov av 2. juli 1999 om pasient- og brukerrettigheter § 2-2

¹³ Lov om spesialisthelsetjeneste av 2. juli 1999 nr 61 § 6-3

omsorgstjenester.¹⁴

Det er kommunen som er ansvarlig for å tilby nødvendige helse- og omsorgstjenester i kommunen, og som dermed har beslutningskompetanse i forhold til spørsmålet om hvordan behandlingen skal tilbys. Dersom det er besluttet i spesialisthelsetjenesten at en pasient skal få behandling med LTMV, vil kommunen måtte innrette seg etter den medisinskfaglige vurderingen som er foretatt i spesialisthelsetjenesten. En beslutning fra spesialisthelsetjenesten om å tilby en pasient behandling med LTMV vil likevel ikke i seg selv være bindende for *hvordan* kommunens tjenestetilbud til pasienten skal organiseres.

Spesialisthelsetjenesten har et ansvar for å involvere kommunen ved beslutninger om behandling med LTMV slik at kommunen gis mulighet til å planlegge et behandlingstilbud for pasienten. Regelverket om individuell plan gjelder både for den kommunale helse- og omsorgstjenesten og for spesialisthelsetjenesten, og har til hensikt å bidra til at pasientene får helhetlig behandling, også ved behov for langvarige og sammensatte tjenester. Det vises til omtalen ovenfor av spesialisthelsetjenestens ansvar og betydningen av at det inngås avtaler der ansvarsforholdene klargjøres.

Kommunen vurderer i samarbeid med pasient/pårørende og spesialisthelsetjenesten om behandlingen kan ytes forsvarlig i pasientens private bolig eller om pasienten i enkelte tilfelle må flytte til særlig tilrettelagt bolig eller kommunal institusjon. Det legges vekt på pasientens og pårørendes ønsker i denne sammenheng. Kommunens ansvar for å etablere et forsvarlig behandlingsopplegg for pasienter med LTMV omtales nærmere i kapittel 9.2.

6.8 Forsvarlighet

Alle helse- og omsorgstjenester skal være faglig forsvarlige.¹⁵ Helsepersonell skal utføre sitt arbeid i samsvar med de krav til faglig forsvarlighet og omsorgsfull hjelp som kan forventes ut fra helsepersonellets kvalifikasjoner, arbeidets karakter og situasjonen for øvrig¹⁶. Det samme gjelder for personell som yter tjenester etter lov om kommunale helse- og omsorgstjenester.¹⁷ Det fremgår av helsepersonelloven at virksomheter som yter helsehjelp skal organiseres slik at helsepersonellet blir i stand til å overholde sine lovpålagte plikter.¹⁸

Forsvarlighetskravet er en rettslig standard. Det betyr at innholdet i forsvarlighetskravet vil endre seg over tid, i tråd med det som til enhver tid er anerkjent praksis. At en praksis er vanlig behøver ikke uten videre bety at den er anerkjent og forsvarlig.

¹⁴ Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester § 3-1

¹⁵ Lov om spesialisthelsetjenesten § 2-2, lov om kommunale helse- og omsorgstjenester § 4-1

¹⁶ Lov om helsepersonell m.v. av 2. juli 1999 nr. 64, videre forkortet hlspl., § 4. første ledd

¹⁷ Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester § 2-1

¹⁸ Hlspl. § 16

Helsepersonells kompetanse, ferdigheter og erfaringer kan ha stor betydning for å få et vellykket resultat. Det er derfor viktig at helsepersonell har tilstrekkelig og nødvendig kompetanse.

Forsvarlig helsehjelp innebærer at hver pasient har krav på hjelp som er tilpasset individuelle behov, i forhold til helsetilstanden og livssituasjonen. Valg av tiltak må baseres på pasientens sykdomshistorie, symptomer, medisinske og psykososiale faktorer. Ved valg av tiltak eller behandlingsform må det også vurderes i hvilken grad pasienten, og eventuelt pårørende, selv kan medvirke og følge opp under behandlingen. Helsepersonell må holde seg faglig oppdatert, kjenne til og innrette yrkesutøvelsen etter faglige anbefalinger, krav til utstyr, legemidler m.v. Sentrale elementer i forsvarlighetskravet er videre at helsepersonell må innhente nødvendig informasjon om pasienten, gi informasjon til pasienten samt innhente samtykke til helsehjelpen.

Forsvarlig helsehjelp omfatter ikke bare tiltak rettet inn mot pasientens sykdom eller medisinske plage, men også et krav til å gi god omsorg. Begrepene "faglig forsvarlighet" og "omsorgsfull hjelp" i helsepersonelloven § 4 understreker dette. Alt personell har plikt til å følge opp forhold som kan være avledet av tilstanden, sykdommen eller plagene brukeren eller pasienten har.

Helseproblemer kan endre seg over tid. Derfor må helsepersonell være forberedt på å be om bistand fra fagpersoner med annen kompetanse. Mange utfordringer kan best løses gjennom tverrfaglig samarbeid.

6.8.1 Kvalitetsforskriften

Kvalitetsforskriften¹⁹ gjelder for helse- og omsorgstjenester i kommunen og kan sees på som en utdypning av forsvarlighetskravet i helsepersonelloven.

Kvalitetsforskriften skal bidra til å sikre at personer som mottar kommunale helse- og omsorgstjenester får ivaretatt sine grunnleggende behov.

Kvalitetsforskriften fordrer at kommunen utarbeider skriftlige prosedyrer som sikrer at brukerne får de tjenestene som de har krav på, og at disse også innholdsmessig holder en god kvalitet.

6.8.2 Forskrift om en verdig eldreomsorg

Forskriften om en verdig eldreomsorg²⁰ gjelder den eldreomsorg som ytes i medhold av kommunehelsetjenesteloven og sosialtjenesteloven. Forskriften klargjør hvordan tjenestetilbudet skal utformes for å sikre retten til nødvendig helsehjelp og et verdig tjenestetilbud. Forskriften skal bidra til at tjenestetilbudet innrettes i respekt for den enkeltes selvbestemmelsesrett, egenverd og livsførsel og sikre at medisinske behov blir ivaretatt.

6.9 Klageregler

Fylkesmannen er klageinstans dersom man ønsker å klage på at man ikke får

¹⁹ Forskrift om kvalitet i pleie- og omsorgstjenestene, 27.06.2003 nr. 792

²⁰ Forskrift om en verdig eldreomsorg, 12.11.2010 nr. 1426

oppfylt sine rettigheter etter pasient- og brukerrettighetsloven. Klage (rettighetsklager) sendes til den som har fattet enkeltvedtaket eller fattet avgjørelsen. Hvis avgjørelsen eller vedtaket ikke endres etter klagen, skal klagen sendes videre til Fylkesmannen.

Det er også mulig å be tilsynsmyndighetene om en vurdering av om bestemmelser om plikter i helsepersonelloven er brutt til ulempe for seg. Tilsynsmyndigheten kan eventuelt ilegge en administrativ reaksjon etter helsepersonelloven kapittel 11.

Norsk Pasientskadeerstatning er en offentlig erstatningsordning for pasienter som er utsatt for pasientskade som følge av svikt ved behandlingen. Det er bestemte vilkår som må være oppfylt for å få rett til erstatning, og det er i hovedsak økonomisk tap det gis erstatning for. For å få saken vurdert må det sendes inn et skademeldingsskjema. Saken kan eventuelt klages videre til Pasientskadenemnda, som er klageinstansen.

Det finnes pasient- og brukerombud i alle fylker som kan bistå pasienter i saker som gjelder forhold til den statlige spesialisthelsetjenesten og den kommunale helse- og omsorgstjenesten.

7 Aktuelle pasientgrupper

7.1 Innledning

Et viktig formål med de nasjonale faglige retningslinjene er å gi anbefalinger om hvilke pasientgrupper som vil ha nytte av LTMV, vurdert ut fra effekt på livslengde og/eller livskvalitet. Kunnskapssentret har bistått i dette arbeidet med et systematisk, oppdatert faglig kunnskapssøk og vurdering av kunnskapsgrunnlaget. Anbefalingene underbygges av arbeidsgruppens medlemmer og norske ekspertmiljøer. Det understrekes at uavhengig av tilhørighet til en bestemt sykdomsgruppe må det foretas en helhetlig vurdering av hver enkelt pasient.

7.2 Nevromuskulære sykdommer

7.2.1 *Klinisk forløp*

Utvikling av respirasjonssvikt er forventet ved nevrologiske sykdommer. Pasientgruppen er heterogen med varierende aldersdebut, utvikling og grad av muskelsvekkelse. En nevrologisk sykdom kan være langsomt eller hurtig progredierende, samt ha ulik grad av affeksjon av aktuelle muskelgrupper, øvre luftveier, inspiratoriske og/ eller ekspiratoriske muskelgrupper. Pasientene skal følges regelmessig med tanke på utvikling av respirasjonssvikt.

7.2.2 *Kunnskapsgrunnlag fra Kunnskapssentret*

Kunnskapssentret har gjort systematisk søk i en rekke databaser og redegjør for metoder og resultater i delrapport I: *Effekt av langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) del 1-ved nevrologisk sykdom eller svikt i sentral respirasjonsstyring*. Rapporten viser at kvaliteten på dokumentasjonen gjennomgående er lav eller svært lav. Det er ikke mulig å konkludere sikkert om effektspørsmål på bakgrunn av forskning alene.

Kunnskapssentrets hovedfunn:

- LTMV kan føre til en viss livsforlengelse og bedre livskvalitet for pasienter med ALS (Amyotrofisk lateralsklerose) og effekten er muligens størst for pasienter med god bulbærfunksjon. Dokumentasjon av lav kvalitet, som betyr at det er vanskelig å trekke sikre konklusjoner basert på forskningen alene.
- LTMV kan føre til livsforlengelse for underventilerte pasienter med DMD(Duchenne muskedystrofi). Dokumentasjonen er av lav kvalitet, som betyr at det er vanskelig å trekke sikre konklusjoner basert på forskningen alene. Dokumentasjon av svært lav kvalitet, fra en randomisert studie, indikerer at oppstartstidpunktet kan påvirke

behandlingseffekten

- Et bilde som fremkommer på tvers av pasienter med ulike diagnoser er at oppstart av LTMV kan assosieres med en nedgang i antall sykehusinnleggelser og at invasiv (se kap 8) tilslutning muligens kan assosieres med større risiko for komplikasjoner og sykehusinnleggelser enn LTMV med ikke-invasiv tilslutning. Dokumentasjonen er av svært lav kvalitet, noe som betyr at det ikke er mulig å trekke sikre konklusjoner.
- For noen aktuelle diagnoser, herunder svikt i sentral respirasjonsstyring, fant man praktisk talt ingen forskning om effekt av LTMV.

7.2.3 Arbeidsgruppens vurdering

Nevromuskulære sykdommer har mange underdiagnoser. En rekke underdiagnoser har lav insidens og store, randomiserte studier for effekt av LTMV ved hver enkelt underdiagnose er ikke gjennomførbart. Basert på ekspertuttalelser og store studier som er gjort på gruppen av nevromuskulære sykdommer(28;29) kan etter arbeidsgruppens vurdering pasienter innenfor alle undergrupper av nevromuskulære sykdommer anbefales langtids mekanisk ventilasjon.

De vanligste nevromuskulære underdiagnoser beskrives nedenfor ut fra respiratorisk forløp, dokumentasjon for LTMV og gradert anbefaling.

7.2.4 Kongenitte nevromuskulære sykdommer

7.2.4.1 Duchenne muskedytrofi (DMD)

DMD er den vanligste type muskeldystrofi i barneårene. Paralyse av respirasjonsmuskulaturen medfører gradvis fall i lungefunksjon (forsert vitalkapasitet) i løpet av tenårene og ca. 90 % har behov for langtids mekanisk ventilasjon før 20 års alder. Vitalkapasitet (VC) er en nøkkelparameter og bør følges regelmessig. VC < 40 % av forventet verdi er en indikasjon på nattlig hypoventilasjon(30) (31) (28).

Kunnskapssentret konkluderer med at dokumentasjonen for effekt hos pasienter med DMD er av lav kvalitet. Arbeidsgruppen har supplert denne vurdering med ekspertvurderinger og nyere litteratur som tilsier at ventilatortilslutning med maske gir bedret livskvalitet, overlevelse og redusert antall sykehusinnleggelser(32;33). Det er også holdepunkter for at nattlig mekanisk ventilasjon med masketilslutning reduserer dødeligheten ved DMD(34).

På denne bakgrunn anbefaler arbeidsgruppen at pasienter med DMD tilbys LTMV. De fleste pasientene behandles optimalt med maske som ventilatortilslutning. Maskebehandling er indisert ved nattlig hypoventilasjon, men ved sykdomsprogresjon er også dagtids ventilasjon

nødvendig(34;35);(36);(37) Ventilatortilslutning via trakeostomi kan være indisert og må vurderes individuelt(38).

7.2.4.2 *Myopatii (Dystrofia myotonica).*

Pasientene utvikler oftest respirasjonssvikt i 40-50 årene. Vitalkapasitet (VC) er nøkkelparameter og bør følges regelmessig. VC < 40 % av forventet verdi er en god indikator på nattlig hypoventilasjon(31).

Kunnskapssentret har ikke særskilt omtale av denne undergruppen. Basert på ekspertvurderinger og tilgjengelig litteratur (39);(40) anbefaler arbeidsgruppen at pasienter med myopatii tilbys LTMV. De fleste pasientene behandles optimalt med maske som ventilatortilslutning. Tilslutning via trakeotomi er svært sjelden indisert.

7.2.4.3 *Andre muskeldystrofier (Limb Girdle, Fascioscapulohumeral dystrofi, Nemalin myopati)*

Gradvis fall i lungefunksjon og risiko for respirasjonssvikt utvikles vanligvis fra 20-30 års alder. Flere arvelige myopatii er stasjonære. Nemalin myopati kan ha variabel prognose; noen er stasjonære, noen bedres og andre har en progressiv tilstand.

Ved hypoventilasjon vil arbeidsgruppen anbefale at pasientene tilbys LTMV ut fra samme vurderinger som for myopatii(41). De fleste pasientene behandles optimalt med maske som ventilatortilslutning. Trakeostomi som tilslutning er sjelden indisert.

7.2.5 **Spinal muskelatrofi (SMA)**

Denne pasientgruppen er ikke omtalt i Kunnskapssentrets rapport. Det er flere typer av sykdommen, med ulik prognose. Dette influerer på vurderingen av LTMV.

- SMA Type I (Werdnig-Hoffman) med symptomdebut fra fødsel eller før 6 mnd. alder er den mest alvorlige SMA.
- SMA Type II med symptomer fra ett års alder.
- SMA Type III-IV er de letteste formene, i noen tilfeller blir tilstanden først diagnostisert i voksen alder.

Arbeidsgruppen har registrert at LTMV ved SMA Type I er omdiskutert i fagmiljøer og litteratur på grunn av høy mortalitet (42);(43). Arbeidsgruppen vil ikke anbefale å tilby slike pasienter LTMV.

Ved SMA Type II, III og IV er behandlingsresultatene bedre, bulbær affeksjon kan medføre behov for trakeostomikanylene som tilslutning(43). På bakgrunn av ekspertvurderinger og tilgjengelig litteratur anbefaler arbeidsgruppen at pasienter med SMA Type II-IV vurderes for LTMV. De fleste pasientene behandles optimalt med masketilslutning. Trakeostomikanylene som tilslutning må vurderes individuelt.

7.3 Ervervede nevromuskulære sykdommer

7.3.1 Følgetilstander etter poliomyelitt

Følgetilstand etter poliomyelitt kan oppstå 10-30 år etter den akutte paralytiske sykdommen(44). Risiko for respirasjonssvikt utvikles oftest fra 50–60 års alder(33).

Følgetilstander etter poliomyelitt var en av hovedgrunnene til at LTMV ble innført som behandlingstilbud. Kunnskapssentrets rapport tilsier at heller ikke innen denne gruppen er det kunnskapsgrunnlag av høy kvalitet. Fagmiljøene har mange års erfaring med å behandle denne gruppen, det foreligger flere enkeltstudier som viser effekt av LTMV med maske, med bedring i kliniske symptomer og økt overlevelse(45);(46). På denne bakgrunn anbefaler arbeidsgruppen at pasienter i denne gruppen vurderes for LTMV. De fleste pasientene behandles optimalt med maske som ventilatortilslutning og trakeotomi er sjelden indisert(45).

7.3.2 Ryggmargsskade

Kunnskapssentret peker i sin rapport på at mangel på forskning kan skyldes flere faktorer. Det kan være pasienter med sjeldne diagnoser og problemer med å samle tilstrekkelig store utvalg. Det kan også være at behandlingsindikasjon og effekt kan være åpenbar, for eksempel hos personer med høy ryggmargsskade som vil være avhengig av mekanisk ventilasjon for å opprettholde livet.

- Skade C1 - C3 medfører akutt og kronisk behov for mekanisk ventilasjon.
- Skade C4 - C5 medfører akutt behov for mekanisk ventilasjon, men 50 – 80 % kan avvennes.
- Skade C5 – C6 kan ha behov for mekanisk ventilasjon akutt, men har vanligvis intakt diafragmafunksjon og kan avvennes. Noen pasienter kan utvikle hypoventilasjon i forløpet etter den initiale skade og har da god prognose med behandling.

Ved høy ryggmargsskade er mekanisk ventilasjon nødvendig for å opprettholde liv. Etter arbeidsgruppens vurdering er dette en avslutt indikasjon for å tilby pasienten LTMV. De fleste behandles optimalt med masketilslutning som kan forsøkes ved alle nivåer av ryggmargsskade (47). Ved høy ryggmargsskade kan trakeotomi og tilslutning via trakostomikanylene være indisert.

7.3.3 Amyotrofisk lateralsklerose (ALS)

Raskt progredierende respirasjonssvikt er forventet og en hovedårsak til sykdom og død hos pasienter med ALS. Respirasjonsmuskulaturen blir rammet hos samtlige pasienter, men til ulikt tidspunkt og i forskjellig rekkefølge i sykdomsforløpet. Øvre luftveier, inspirasjons- og ekspirasjonsmuskulatur er involvert. Bulbær nerveaffeksjon innebærer at øvre luftveier er rammet.

Pasienter med bulbær affeksjon har svelg- og talevansker og kan ha vansker med å svelge spytt, eventuelt også ha larynxspasmer.

Ubehandlet har pasienter med ALS gjennomsnittlig overlevelse på 2-5 år(48);(49). Fall i vitalkapasitet (VC) < 40 % av forventet verdi er ofte ledsaget av pustebesvær og er en god indikator på nattlig hypoventilasjon(31).

Utvikling av hypoventilasjon er forventet ved ALS. Sykdommen er raskt progredierende og avklaring om langtids mekanisk ventilasjon skal gjøres så tidlig som mulig i forløpet sammen med pasient og pårørende. Dette for å ivareta pasientens egne ønsker både i forløpet og rundt livets avslutning. I terminal fase kommer ofte pårørendes ønsker sterkt fram og disse sammenfaller ikke alltid med pasientens ønsker. Tidlig håndtering av disse vanskelige problemstillingene er anbefalt i Nasjonal veileder 1S-1691: «*Beslutningsprosesser for begrenning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende*».

Det vises for øvrig til Kunnskapssentrets omtale av effekt ved ALS i pkt 7.2.2. Kunnskapsgrunlaget for LTMV ved ALS er av lav kvalitet etter vurderingene i GRADE og må suppleres med andre vurderinger.

Det finnes en rekke enkeltstudier på LTMV ved ALS. Det er studert overlevelse, palliasjon og bedret livskvalitet(50);(51);(52). Overlevelsen ved LTMV er betydelig lavere enn hos andre pasienter(53). En norsk-svensk studie av pasienter med ALS og LTMV, tilsluttet både med maske og med trakeostomikanyle(54), viser at 50 % av pasientene var døde etter ett år. Det er viktig å være klar over at kun enkeltpasienter med ALS kan ha økt overlevelse med langtids mekanisk ventilasjon. Økt livskvalitet bør derfor være den primære målsetning med behandlingstilbudet. Oppstart av langtids mekanisk ventilasjon ved ALS kan i mange tilfeller reise etiske problemstillinger og er en stor utfordring for pasient, pårørende og kliniker(55).

Ut fra ekspertuttalelser, kunnskapsgrunnlag fra Kunnskapssentret, enkeltstudier og konsensus i arbeidsgruppen anbefales som generell regel at pasienter med ALS tilbys LTMV etter en individuell helhetsvurdering.

Behandlingsstart med masketilpasning anbefales ved VC ned mot 50 % av forventet verdi hos pasienter som selv ønsker dette. Masketilpasning kan være en utfordring ved bulbær affeksjon, men flere studier viser bedret livskvalitet og overlevelse også på maskebehandling(56);(57). I terminal fase bør maskebehandling vurderes avsluttet til fordel for bedre palliative tiltak ved livets slutt.

Diskusjonen omkring utfordringer og ulemper ved valg av trakeostomikanyle som ventilatortilslutning bør være åpen og direkte. Et slikt valg skal planlegges sammen med kommunen i forhold til videre pleie og omsorg. Pasient/pårørende skal på forhånd nøye informeres om pleiebehovet og bivirkninger knyttet til behandlingen(58). En 24-timers invasiv respiratorbehandling ved raskt progredierende grunnsykdom stiller betydelige krav til både pasient, pårørende og ivaretagelse av pleie og omsorg i respektive kommuner.

7.4 Brystveggslidelser

7.4.1 Skoliose, thorakoplastikk og senfølger av tuberkulose

Tilstandene omfatter sternum, ribbe eller ryggrad og er dels primære idiopatiske tilstander, dels sekundære til annen sykdom. Det respiratoriske forløpet vil derfor variere. Skoliose sekundært til nevromuskulær sykdom sees relativt hyppig og fortsatt oppdages nye pasienter med brystveggst deformitet etter tuberkulose og thorakoplastikk.

Kunnskapssentret har gjort et systematisk søk på LTMV ved brystveggslidelser i flere databaser. Resultatene blir sammenfattet i delrapport II: Brystveggslidelser som blir lagt ut på Kunnskapssentrets nettsted. Kvaliteten på kunnskapsgrunnlaget er vurdert i henhold til GRADE. Kvalitet på kunnskapsgrunnlag for effekt på livslengde er vurdert til lav(++). Kvalitet på kunnskapsgrunnlag for effekt på livskvalitet, sykkelighet og søvnkvalitet er vurdert til svært lav (+).

Det vil si at når det gjelder effekt av LTMV ved brystveggslidelser må man også basere seg på ekspertvurderinger, enkeltstudier i litteraturen (28);(59) og konsensus i arbeidsgruppen.

Ut fra en samlet vurdering anbefales at pasienter med brystveggslidelser tilbys LTMV. De fleste pasientene behandles optimalt med maske som ventilatortilslutning og trakeotomi er sjelden indisert.

7.5 Svikt i sentral respirasjonsregulering

Medfødte hypoventilasjonssyndromer er sjeldne. Underdiagnoser har lav insidens og store, randomiserte studier for effekt av langtids mekanisk ventilasjon ved hver enkelt underdiagnose er ikke gjennomførbart.

Kunnskapssentret systematiske søk viste praktisk talt ingen forskning om effekt av LTMV ved svikt i sentral respirasjonsregulering.

De vanligste underdiagnoser beskrives nedenfor ut fra respiratorisk forløp og dokumentasjon for LTMV.

7.5.1 Arnold-Chiari malformasjoner

Hypoventilasjon er svært sjelden, men kan oppstå pga. svikt i sentral respirasjonsregulering. Andre respirasjons- og søvnforstyrrelser er beskrevet(60;61).

Effekt av maskebehandling er beskrevet i case reports(62).

Ut fra konsensus i arbeidsgruppe kan LTMV med masketilslutning være indisert ut fra individuell vurdering.

7.5.2 **Kongenitt sentralt hypoventilasjonssyndrom**

Kongenitt sentralt hypoventilasjonssyndrom er en sjelden tilstand med hypoventilasjon under søvn og manglende "vekke"-respons(63). Noen kan puste spontant i våken tilstand (partielt hypoventilasjonssyndrom). Dette gjelder anslagsvis ca. 20 % etter spedbarnsalder. Tilfelle med sen debut både i barndom og hos voksne er beskrevet.

Effekt av maskebehandling er beskrevet i case reports(64);(63).

Vurdert ut fra case reports, ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen anbefales LTMV for denne gruppen.

Barn med denne diagnosen må ha LTMV, oftest med masketilslutning, men trakeostomi kan være aktuelt i spebarnsalder, se også kapittel om LTMV hos barn.

7.6 **Adipositas hypoventilasjonssyndrom**

Pasienter med adipositas hypoventilasjonssyndrom har ofte ingen kjent nevromuskulær grunnsykdom eller lungesykdom.

Diagnostisk skal pasientene ha Body Mass Index > 30 kg/m², arterielle blodgasser med hyperkapni (pCO₂ > 6) i våken tilstand og søvnrelatert respirasjonsforstyrrelse.

Årsaken er ukjent, men det antas å foreligge en kombinasjon av ren mekanisk påvirkning av diafragma og endret sentral kjemoreseptor følsomhet. Pasientgruppen utgjør en stor og økende andel av pasienter med langtids mekanisk ventilasjon ikke bare i Norge, men også internasjonalt(65).

Ubehandlet har pasienter med adipositas hypoventilasjonssyndrom stort forbruk av helsetjenester, økt morbiditet og tidlig død(66).

Kunnskapssentret har gjort systematisk søk på effekt av LTMV ved adipositas hypoventilasjonssyndrom i flere databaser. Det ble ikke funnet noen studier på overlevelse. Kvalitet på kunnskapsgrunnlaget for effekt av LTMV på livskvalitet og på søvnkvalitet ble vurdert til lav (++).

I enkeltstudier er det dokumentert nytte av LTMV med bedring i nattlige arterielle blodgasser, redusert REM søvn hypoventilasjon, normalisering av dagtids PCO₂ -nivåer, redusert leptinnivå, redusert dagtidstretthet, bedret livskvalitet og overlevelse(67);(68);(69);(70).

Basert på erfaringer i fagmiljøene, resultater i enkeltstudier og konsensus i arbeidsgruppen anbefales at pasienter med adipositas hypoventilasjonssyndrom vurderes for og tilbys LTMV(++).

Pasientene behandles optimalt med maske som tilslutning.

7.7 Lungesykdommer

7.7.1 *Kronisk obstruktiv lungesykdom (KOLS)*

Hypoventilasjon kan utvikles gradvis, oftest fra 60 års alder. Bruk av LTMV med BiPAP og masketilslutning hos pasienter med KOLS varierer betydelig mellom landets helseregioner(9).

Kunnskapssentret har gjennomført systematisk søk på kunnskap om effekt av LTMV ved KOLS. Resultater fra Kunnskapssentrets arbeid blir publisert i *Delrapport tre: Effekt av LTMV hos pasienter med KOLS*. Rapporten blir lagt ut på Kunnskapssentrets nettsted.

Det er søkt på effekt av en rekke parametre. Kunnskapsgrunnlaget for vurdering av effekt på 2-års overlevelse er vurdert til lav kvalitet (++) i henhold til Grade. Kvalitet på kunnskapsgrunnlag for vurdering av effekt på livskvalitet er vurdert som meget lav (+). Dokumentasjon på effekt på sykkelighet og på søvnkvalitet er vurdert som lav (++) . På enkelte objektive parametre, FEV1, FVC og PiMax er dokumentasjonen av noe bedre kvalitet, vurdert til moderat (+++).

Det foreligger systematiske kunnskapsoppsummeringer(71);(72);(73) og enkeltstudier(74);(75);(76);(77);(78);(79) over KOLS behandlet med BiPAP og masketilslutning. Metodiske svakheter går igjen blant flere av enkeltstudiene og de fleste studiene inneholder få pasienter. Studiene er vanskelig sammenlignbare bl.a. på grunn av ulike apparatinnstillinger og ulik grad av KOLS (målt FEV1).

På grunn av lav eller svært lav kvalitet på mange studier (ikke-randomiserte studier med kort observasjonstid og få pasienter(80);(81);(82) er det vanskelig å trekke holdbare konklusjoner om indikasjon for LTMV ved stabil KOLS(72) basert på foreliggende dokumentasjon.

To store internasjonale oversiktsartikler (72);(83) konkluderer med at LTMV med masketilslutning hos stabile KOLS pasienter ikke viser reduksjon i antall sykehusinnleggelseser, effekt på lungefunksjon, gassutveksling, respirasjonsmuskelstyrke, søvnkvalitet eller fysisk toleranse (6 min. gangtest) og at behandlingstilbudet ikke rutinemessig bør tilbys denne pasientgruppen. En stor randomisert studie publisert i Lancet(84) konkluderer med at ventilasjon med masketilslutning hos stabile KOLS pasienter ikke viser effekt ved 6 min. gangtest, utholdenhet ved sykkeltest, alvorlighetsgrad av dyspné, livskvalitet, arterielle blodgasser og respiratorisk muskelstyrke.

I følge opplysninger fra Nasjonalt register for LTMV har 23,7 % av pasientene med LTMV stabil KOLS. Ut fra dagens dokumentasjon for effekt ved KOLS(80);(81);(84);(72);(83) representerer dette et overforbruk.

KOLS pasienter må derfor undersøkes nærmere for å identifisere tilleggsindikasjoner som obstruktivt søvnapnesyndrom eller adipositas hypoventilasjonssyndrom. Pasienter med KOLS som samtidig har adipositas hypoventilasjonssyndrom eller obstruktiv søvnapnésyndrom (OSAS) kan ha nytte av LTMV, men da er det misvisende å beskrive KOLS som den egentlige

indikasjonen for behandling. Dersom OSAS er hovedindikasjonen skal det heller ikke registreres som LTMV i Nasjonalt register for LTMV.

Basert på foreliggende dokumentasjon, ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen anbefales ikke at pasienter med KOLS tilbys LTMV. Det er imidlertid behov for mer kunnskap om effekt av LTMV ved stabil KOLS.

7.7.2 Cystisk fibrose (CF)

Symptomer på CF utvikles raskt etter fødselen. Økt overlevelse gjør at andelen voksne med cystisk fibrose øker; det er forventet at over 50 % av pasienter med CF vil være over 18 år. Gjennomsnittlig levealder i dag er over 40 år, og den har vist stadig stigende tendens de senere årene.

LTMV ved cystisk fibrose er dokumentert effektivt for å stabilisere hypoksemi og acidose (85);(86) og kan da være indisert som "en bro til transplantasjon". Langtids randomiserte undersøkelser er ikke gjort(87).

Ut fra konsensus i Helsedirektoratets arbeidsgruppe kan LTMV med masketilslutning være indisert som "en bro til transplantasjon".

7.8 Anbefalinger

- ❖ Ved vurdering av pasienter for LTMV skal kunnskapsbaserte faglige anbefalinger for prioritering av pasienter til LTMV legges til grunn. Anbefalingene er gjengitt i kapittel 15 .
- ❖ For vurdering av LTMV hos barn henvises til kapittel 12 om barn og til kunnskapsbaserte faglige anbefalinger i kapittel 15.

8 Diagnostikk og oppfølging av pasienter før oppstart av LTMV

8.1 Innledning

Diagnostikk og oppfølging av pasienter med grunnsykdommer som disponerer for respirasjonssvikt skal sørge for at vurdering og beslutning om oppstart av LTMV skal skje på en planlagt og rolig måte. Systematisk oppfølging skal forebygge at pasienter blir innlagt akutt med livstruende respirasjonssvikt. Akuttinnleggelse vil i mange tilfelle medføre en akutt trakeotomi som kunne vært unngått dersom pasienten var fulgt opp på en bedre måte.

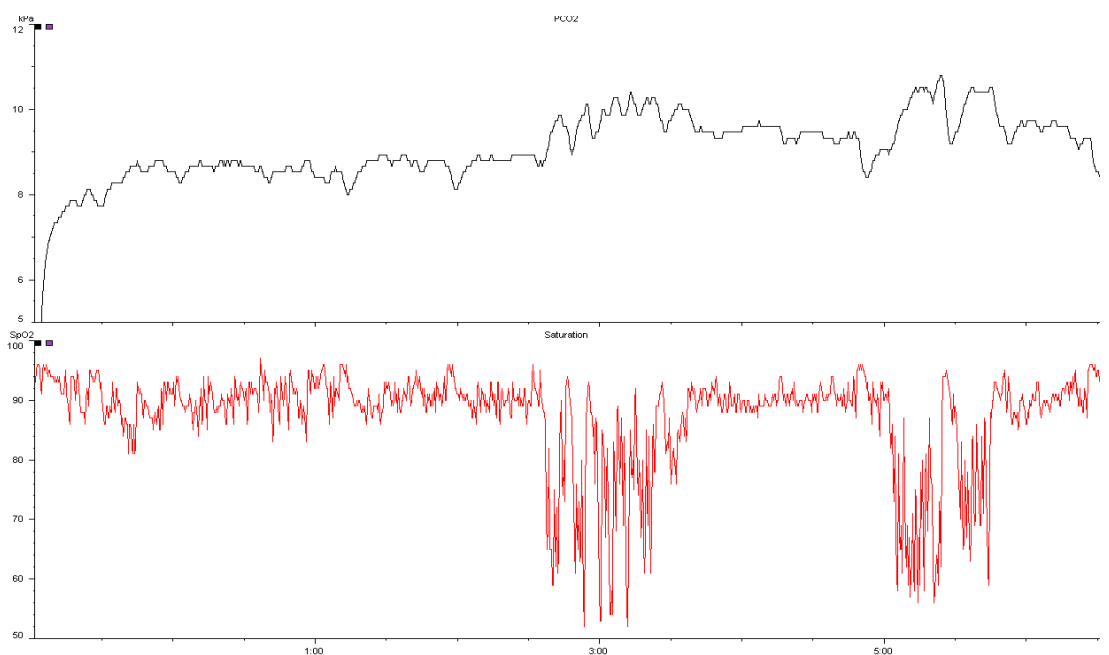
Det er eksempler på at pasienter går med ikke erkjente symptomer på hypoventilasjon. Dette kan føre til at pasienten lengre enn nødvendig lever med redusert livskvalitet, men også at nødvendig medisinsk og psykologisk forberedelse for behandling med LTMV blir utsatt slik at grunnlaget for en vellykket gjennomføring svekkes. Utfallet kan bli at mekanisk ventilasjon må starte akutt uten at de nødvendige vurderinger og forberedelser er gjort.

8.2 Generelle betraktninger

En rekke fysiologiske endringer inntre som følge av hypoventilasjon. Ved kroniske progressive sykdommer er tilstanden ofte initialt kun til stede under søvn. Særlig gjelder dette under REM-søvn, hvor diafragmafunksjonen er avgjørende for ventilasjonen. Etter hvert utvikles hypoventilasjon i økende grad under søvn og til slutt også i våken tilstand. Metoder for vurdering av gassutveksling under søvn er vesentlig for tidlig påvisning av hypoventilasjon.

Nattlige pusteforstyrrelser påvirker også søvnkvaliteten. Hyppige oppvåkninger, overfladisk søvn og mangel på søvn (søvndeprivasjon) kjennetegner utviklingen som etter hvert fører til dagtidssymptomer. Akutte eller raske forverrelser i tilstanden kan også inntre som følge av øket belastning, for eksempel ved infeksjoner, utvikling av fedme og ved svangerskap.

Figur 2 nedenfor viser eksempel på 8,5 timers monitorering under søvn av oksygenmetning Spo₂ of transcutan PCO₂. Karakteristik er langvarig fall i oksygenmetning med samtidig stigning av PtcCO₂. (88).



Figur 2: Søvnregistrering av oksygenmetning (SpO2) og transkutan karbondioksidtensjon (PtcCO2).

8.3 Oppfølging av risikopasienter

8.3.1 Organisering

Pasienter med sykdommer og tilstander som disponerer for hypoventilasjon følges gjerne opp av fastlege eller lege innen relevant spesialitet for sin grunnsykdom. Pasienter med udiagnostiserte sykdommer vil vanligvis først kontakte fastlegen.

Både fastleger og spesialister må ha kunnskaper som sikrer at pasienter med risiko for alvorlig hypoventilasjon blir identifisert på et tidlig stadium for å kunne starte utredning og oppfølging på et riktig tidspunkt. Hvorvidt oppstart av LTMV skjer akutt eller elektivt gir store utslag i lengden på sykehusoppholdet. Ved elektiv oppstart vil det kunne etableres tidlig kontakt mellom kommunen og spesialisthelsetjeneste med sikte på god tilrettelegging av hjemmeforhold for LTMV. I hvilket omfang kommunen må involveres avhenger av den enkelte pasientens hjelpebehov. I en del tilfelle vil det allerede være etablert et hjelpeapparat rundt pasienten. Det er viktig at det bygges videre på dette også i oppfølging av pasienten i forberedelsesfasen før beslutning om LTMV fattes.

For pasienter med hjelpebehov vil det være hensiktsmessig at behandling og omsorg organiseres som et tverrfaglig team allerede før oppstart av LTMV, jfr kapittel 4.4 om helhetlige forløp for pasienter med kronisk sykdom.

Pasienter med behov for hjelp fra flere aktører må få tilbud om individuell plan dersom det ikke allerede er gjort. Det bør også utarbeides en behandlings- og oppfølgingsplan.

8.3.2 Kommunikasjon og samarbeid med pasient og pårørende

Pasienten og pårørende må trekkes tidlig inn i vurderingene vedrørende fremtidig LTMV. Gjennom god kommunikasjon må pasient og pårørende gis en realistisk oppfatning av sykdomsutviklingen og de behandlingsmuligheter som foreligger. Informasjon og kunnskap står sentralt i utviklingen av en ny brukerrolle. Pasienten er også sentral i utarbeidelsen av en behandlingsplan og/eller individuell plan

8.3.3 Medisinsk oppfølging

Pasientforløpet for voksne personer med behov for LTMV varierer avhengig av grunnsykdom, sykdomsdebut, komorbiditet og andre forhold. God behandling av grunnsykdommen, forebyggende tiltak og årvåkenhet for symptomer og tegn på hypoventilasjon må ligge til grunn i oppfølgingen av pasientene.

Økende bruk av non-invasive metoder har de siste 20 årene medført et skifte mot behandling allerede ved symptomgivende hypoventilasjon under søvn. Ved tidlig elektiv diagnostikk og behandling kan en oppnå raskere symptomatisk bedring, unngå akutt respirasjonsvikt, langvarig sykehusopphold, intensiv behandling og invasiv respiratorbehandling. Aktuelle pasienter må derfor regelmessig vurderes med tanke på behov for videre utredning og behandling. Diagnostikk av hypoventilasjon er en forutsetning for å kunne vurdere behandlingsindikasjon og behandlingseffekt.

8.4 Monitorering av risikopasienter

8.4.1 Når er det behov for videre utredning?

Målsettingen er å påvise behov for henvisning til spesialist med kunnskap og erfaring i vurdering av behov for LTMV, vanligvis ved en lungeavdeling.

Vær observant på hypoventilasjon hos alle med nevromuskulær sykdom (Poliosekvele, muskedytrofi, Spinal muskelatrofi, ALS, høy ryggmargskade og andre). For noen sykdommer (ALS, Duchennes muskeldystrofi mfl) er utvikling av hypoventilasjon uunngåelig og monitorering av respirasjon inngår som anbefalt rutineoppfølging i spesialisthelsetjenesten(89-91).

Ved andre sykdommer kan affeksjon av respirasjon være sjelden, komme lenge etter sykdomsdebut eller være lite kjent. Pasienten følges gjerne av fastlege.

Aktuelle pasienter må regelmessig vurderes med anamnese, klinisk undersøkelse og spirometri.

8.4.2 *Symptomer og kliniske funn*

Sykdomsmanifestasjonene øker med økende grad av alveolær hypoventilasjon. Symptomene er lite spesifikke og lette å overse dersom en ikke tenker på muligheten.

Symptomer på hypoventilasjon	
Dyspnoe Orthopnoe Hjertebank Slapphet, uvelhet, nedsatt appetitt Residiverende luftveisinfeksjoner Vektendring Nokturi Svimmelhet	Morgenhodepine Mareritt Dagtidstretthet Søvnproblemer Nedsatt kognitive funksjoner

Tabell 12: Symptomer på hypoventilasjon

Kliniske tegn på hypoventilasjon kan komme sent i forløpet

Kliniske tegn på hypoventilasjon	
Rask og overfladisk respirasjon Bruk av aksessorisk respirasjonsmuskulatur Paradoks bevegelse, dvs at bryst og mage beveger seg i motsatt retning, særlig i liggende stilling.	Hals vene stuvning Ødemer Redusert hostekraft

Tabell 13: Kliniske tegn på hypoventilasjon

8.4.3 *Spirometri*

Risiko for hypoventilasjon er økt når:

- VC, FVC eller FEV1 < 60% av forventet

For enkelte pasienter kan det være lettere å utføre *statistiske prøver* som vitalkapasitet (VC), som er en like god prediktor for hypoventilasjon som FVC (92-94).

8.5 Spesialistutredning

8.5.1 Målsetting

Målsettingen er å utrede behov for LTMV behandling. Sentralt er symptomer og funn som kan skyldes hypoventilasjon, om lungefunksjonen er redusert av den aktuelle sykdom og om redusert lungefunksjon gir hypoventilasjon. I tillegg kan svekket respirasjonsmuskulatur gi svekket hoste kraft og sekretstagnasjon

Ofte vil pasientens grunnsykdom være kjent, men noen ganger debuterer sykdommen med et respirasjonsproblem. Diagnostikk av grunnsykdommen må da gå parallelt med utredning og eventuell behandling med mekanisk ventilasjon.

8.5.2 Diagnostikk

Diagnostikken er vanligvis enkel og følgende undersøkelser vil ofte avklare behov for LTMV:

- Anamnese og klinisk undersøkelse
- Spirometri
- Arteriell blodgass analyse
- Registrering av respirasjonsparametre under søvn.

8.5.2.1 Symptomer og tegn

Det er utarbeidet flere skjema for symptomregistrering. For eksempel Royal Brompton Respiratory Muscle symptom score og Epworth søvnighets skala. Ingen er validert med hensyn på hypoventilasjon og egner seg derfor ikke som screening for dette.

8.5.2.2 Spirometri.

Ved primære myopati er

- VC < 60 % prediktiv for hypoventilasjon i Rem – søvn
- FVC < 40% prediktiv for kontinuerlig hypoventilasjon under søvn
- VC <25% prediktiv for hypoventilasjon også på dagtid(95).

Ved Duchennes muskeldystrofi er

- hypoventilasjon under søvn sjelden ved VC >1,820 ml
- VC<680 ml sensitiv og spesifikk for hypoventilasjon dagtid (96)

Ved skoliose er

risiko for utvikling av respirasjonssvikt assosiert med FVC <50%(97)

Ved postpolio syndrom er

- undersøkelse av oksymetri og Paco2 under søvn anbefalt ved VC <50%(93;98)

Ved Als (amyotrofisk lateralsklerose) er

- FVC <50% assosiert med dårlig prognose
- FVC(VC) vist å være lite sensitiv for hyperkapni og nattlig hypoksemi

- spirometri kan være praktisk vanskelig å utføre for noen pasienter med Als(99;100)
- Ved sittende / liggende spirometri er fall i VC eller FVC med minst 25-30% fra stående til liggende stilling prediktor for svekket diafragma kraft (92-94)

8.5.2.3 SNIP (Nasalt sniffetrykk)

Ved ALS er nasalt sniffetrykk en enkel måte å vurdere muskelstyrke og SNIP<40 cm H₂O er korrelert med hypoksemi under søvn(100)

8.5.3 Påvisning av hypoventilasjon

8.5.3.1 Dagtid hypoventilasjon

PaCO₂ > 6,0 kPa er patologisk og bekrefter hypoventilasjon hos lungefriske. Normal PaCO₂ kan opprettholdes gjennom kompensasjonsmekanismer selv om respirasjonsmuskulaturen er svekket.

Oksygenmetning kan være normal ved begynnende hypoventilasjon. Normale dagtidverdier av PaCO₂ utelukker ikke betydelig muskelsvekkelse eller hypoventilasjon under søvn.

8.5.3.2 Hypoventilasjon under søvn

Hvis PaCO₂ på dagtid er normal, men det er symptomer på hypoventilasjon eller FVC (VC) er redusert til 60 % av forventet, må hypoventilasjon under søvn vurderes.

PaCO₂ stiger normalt noe under søvn. Økning PaCO₂ under søvn >1.33 kPa fra verdi i våken liggende stilling er patologisk(101;102).

8.5.3.2.1 Påvisning av hyperkapni under søvn

Punktmåling av blodgass som viser forhøyet PaCO₂ under søvn eller umiddelbart etter oppvåkning kan bekrefte hypoventilasjon, men normale verdier kan ikke utelukke hypoventilasjon

Kontinuerlig måling av ende-tidal CO₂ hos lungefriske og transcutan CO₂(PtcCO₂) måling er alternative kontinuerlige målinger av PaCO₂ under søvn.

PtcCO₂ vist å korrelere med PaCO₂ ved kronisk underventilering(88;103)

8.5.3.2.2 Hypoksemi under søvn

Hypoventilasjon medfører ofte fall i oksygenmetning. Desatureringene er karakterisert av fall >10 %, ett minutt eller lenger varighet og kan ikke forklares av apnoe eller hypopnoe(102).

Karakteristisk fall i oksygenmetning ved kontinuerlig pulsoksymetri er ikke nok til å dokumentere hypoventilasjon, men desaturering <88 % i mer en fem

påfølgende minutt er brukt som uttrykk for søvn hypoventilasjon i vurdering av indikasjon for LTMV(104).

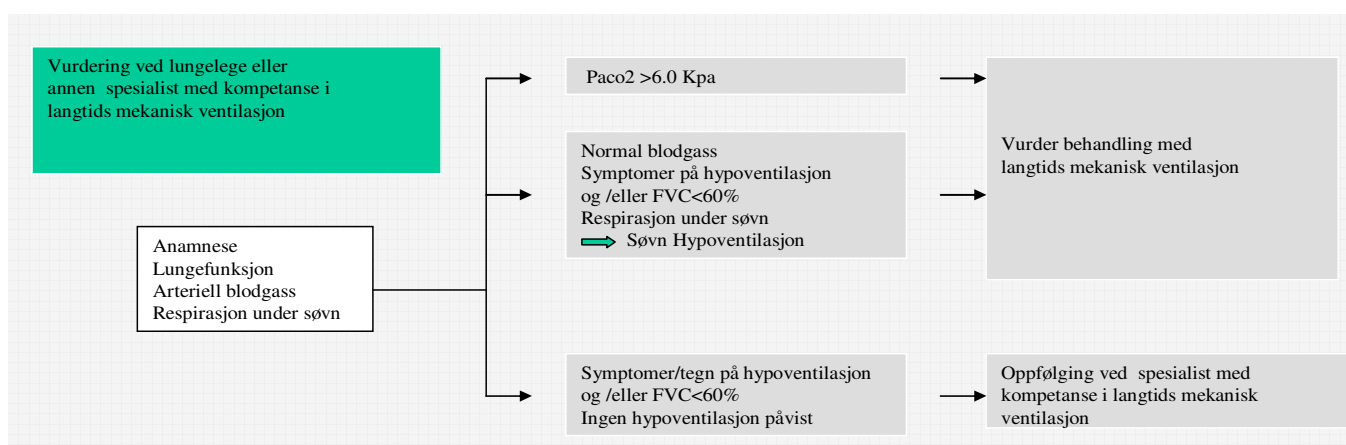
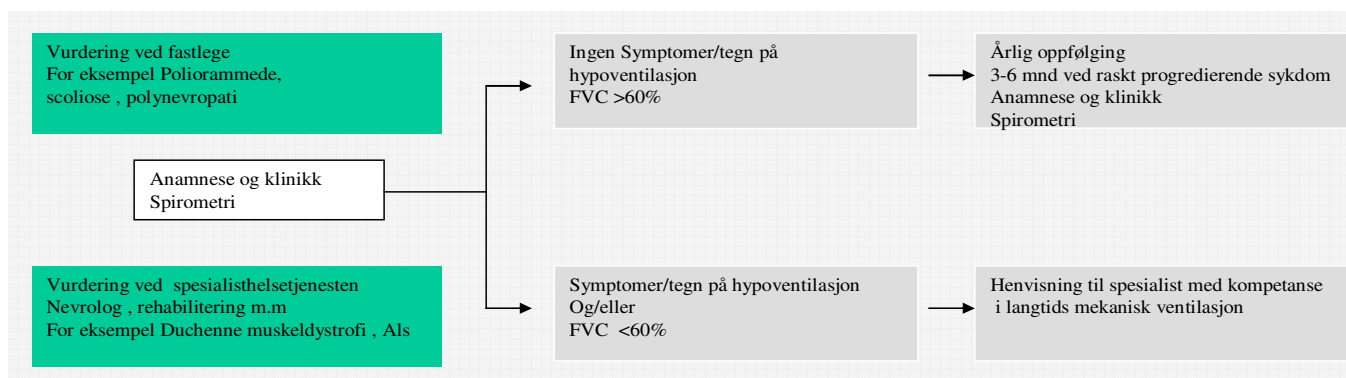
8.5.3.2.3 Polygrafi/polysomnografi.

Undersøkelse av respirasjon under søvn bør ideelt gjøres med polysomnografi. Denne undersøkelsen er i dag vanskelig tilgjengelig i Norge og undersøkelsen vil mange steder ikke inkludere transkutan CO₂ måling. Henvising til søvnlaboratorium bør ikke forsinke utredning hvis kontinuerlig pulsoksymetri og/eller transcutan CO₂ er lettere tilgjengelig

Normale registreringer av oksygen metning og TcCO₂ utelukker ikke hypoventilasjon når det er tvil om pasienten har sovet. Ved fortsatt mistanke om hypoventilasjon bør det gjøres polysomnografi. Ved mistanke om annen respirasjonsforstyrrelse under søvn som for eksempel obstruktiv søvnapnoe, bør det gjøres polygrafi eller polysomnografi.

8.6 Videre oppfølging av pasienter

Hvis det ikke påvises behandlingstrengende hypoventilasjon, anbefales kontroll av symptomer, lungefunksjon, blodgass og undersøkelse av respirasjon under søvn. Den faste legen og lungelegen/ansvarlig spesialist bør utarbeide en behandlingsplan. Fig 3 viser flytskjema for diagnostikk og oppfølging av pasienter på ulike nivåer.



Figur 3:Flytskjema for oppfølging av pasienter med respirasjonssvikt (S.Aarrestad)

8.7 Anbefalinger

- ❖ Diagnostikk og oppfølging av pasienter med risiko for eller allerede manifest hypoventilasjon må følges opp i henhold til kunnskapsbaserte faglige anbefalinger i kapittel 15.
- ❖ Allmennleger og spesialister som har ansvar for oppfølging av pasienter med grunnsykdommer som disponerer for alvorlig hypoventilasjon, må ha kunnskap som sikrer pasienten rettidig utredning og behandling.
- ❖ Pasienter med behov for sammenhengende og koordinerte tjenester fra helse- og omsorgstjenesten på grunn av grunnsykdom eller komorbiditet skal ha tilbud om individuell plan og oppfølging av et tverrfaglig team hvor ansvarlig lege inngår.

9 Oppstart av langtids mekanisk ventilasjon

9.1 Innledning

Det bør være en forberedt og kontrollert oppstart av behandling med LTMV hos aktuelle pasienter. Det innebærer en systematisk gjennomgang av forutsetningene for en vellykket start og gjennomføring av LTMV.

9.2 Klargjøring av ansvarsforhold

Spesialisthelsetjenestens og kommunens ansvar er beskrevet i kapittel 6. Beslutning om oppstart av LTMV fattes av lege i spesialisthelsetjenesten, vanligvis en lungelege. Beslutningen må skje i forståelse med pasient og pårørende og involvere hjelpeapparatet som skal bistå i gjennomføringen av behandlingen. Bred involvering av ulike aktører, herunder lege som følger opp pasientens grunnsykdom, er spesielt viktig når det er pasienter som vil trenge bistand og hjelp under gjennomføring av behandlingen.

Kommunen er ansvarlig for å etablere et forsvarlig tilbud til pasientene når de skal overføres fra sykehuset til sine hjemkommuner, herunder har kommunene også et ansvar for å tilby nødvendige helse- og omsorgstjenester til de pasientene som har behov for det.²¹

Det er forutsatt at det gjelder en minstestandard for forsvarlig helsehjelp som kommunen er rettslig forpliktet til å tilby, og som kommunen dermed ikke kan gå under. Hva som er forsvarlig må vurderes i hvert enkelt tilfelle og i samarbeid med spesialisthelsetjenesten. Blant annet er det relevant å vektlegge risiko for akutte situasjoner, alder, familiesituasjon og pårørendes rolle. For nærmere vurdering av etikk og pasientrettigheter vedrørende nødvendig helsehjelp henvises til kapitlene 5 og 6.

9.3 Målsetting for behandlingen med LTMV

De overordnede målsettinger for LTMV er å bedre pasientens livskvalitet og for mange bidra til livsforlengelse. Dette kan skje gjennom bedret fysisk og psykisk funksjonsevne og redusert sykkelighet. For barn er det en viktig målsetting å fremme vekst og utvikling. For både barn og voksne er det viktig at behandlingen og miljøet rundt pasienten tilrettelegges på en måte som gjør at pasienten kan få oppfylt sine egne målsettinger i størst mulig grad.

- I patofysiologisk forstand innebærer behandling å reversere de skadelige konsekvensene av hypoventilasjon(105) (106;107) ved å bedre

²¹ Khl og sotjl (ny lov)

gassutvekslingen (korrigere hypoksi og hyperkapni, korrigere evt. acidose).

Effekt av behandling i forhold til å reversere symptomer på hypoventilasjon er godt dokumentert, likeledes tilbakefall av symptomer ved opphør av behandling.

Utfallet av LTMV totalt sett vil avhenge av grunnsykdommen, sykdomsforløp og omfang av behandlingsbehov, men også av flere forhold knyttet til pasientens totalsituasjon.

9.4 Vurdering av indikasjoner for LTMV

9.4.1 Individuell helhetsvurdering

Beslutning om oppstart av LTMV skal basere seg på en individuell helhetsvurdering. Den enkelte pasient må vurderes særskilt ut fra sine forutsetninger og må kunne medvirke i vurderingene. Det er pasientens totale situasjon og ønske sett i sammenheng med det man vet om effekt av LTMV ved pasientens grunnsykdom, som må være grunnlaget for beslutningen om å starte LTMV.

Den behandlende lungelege må basere sin beslutning på en tverrfaglig helhetsvurdering der også kommunens vurderinger er tatt med. En helhetsvurdering forutsetter grundig informasjon og gjennomgang av situasjonen med pasient og eventuelt pårørende for å få klarlagt positive og negative sider ved LTMV, alternative tiltak og sannsynlig utfall av behandling. Det viktig å få klarlagt om aktørene har en omforent målsetting for behandlingen. Det kan ikke legges avgjørende vekt på effekt av LTMV på livslengde, dersom det er gode holdepunkter for at pasienten får en betydelig bedret livskvalitet.

Vurdering av pasientene må omfatte sosialmedisinske og psykososiale forhold som kan være av betydning for behandlingens utfall. Vurderingen må omfatte pasientens aktivitetsnivå og eventuelle deltagelse i arbeidslivet. Isolert sett vil det være vanskelig å legge avgjørende vekt på slike forhold når en vurderer indikasjonen for LTMV, men det kan bidra til å kartlegge hvilke målsettinger en har med behandlingen.

Helhetsvurderingen av pasienten forutsetter at et tverrfaglig team deltar i vurderingen og at dette også omfatter personell fra kommunen dersom det handler om en pasient som vil være avhengig av hjelp fra kommunen etter utskrivning.

Den endelige beslutning om oppstart av LTMV må tas av den ansvarlige spesialist, vanligvis lungelegen, etter vurdering og drøfting i det tverrfaglige teamet.

9.4.2 **Medisinske vurdering**

Utgangspunktet for enhver beslutning om oppstart av behandling med LTMV må basere seg på medisinske kriterier og på hvilken effekt som kan forventes av behandlingen..

Pasientens medisinske tilstand generelt må vurderes, blant annet det naturlige forløp av grunnsykdommen, generell medisinsk tilstand og eventuell komorbiditet som kan påvirke effekten av behandlingen og forløpet av grunnsykdommen. Påvirkes for eksempel livskvaliteten også av andre sykdommer slik at effekten av LTMV blir vanskelig å vurdere?

Den medisinske vurderingen må basere seg på følgende spørsmålstillinger:

- Fyller pasientene kriteriene for hypoventilasjon iflg kapittel 8? Påvisning av nattlig hypoventilasjon(108) er et vesentlig kriterium på hypoventilasjon.
- Hva vet man om effekt av LTMV på pasientens grunnsykdom, jfr kapittel 7 og faglige anbefalinger i kapittel15?
- Hva vet man om det naturlige forløp av pasientens grunnsykdom? Hvordan er pasientens generelle helsetilstand, fysisk og mentalt?

9.4.3 **Særlige problemstillinger**

Særlige problemstillinger kan oppstå som følge av fysisk eller psykisk sykdom eller svekkelse som avdekkes gjennom den medisinske vurderingen eller i andre deler av den helhetsvurderingen som skal gjøres.

Ved kognitiv svikt vil det oppstå tvil om pasientens samtykkekompetanse, se kapittel 6. I slike tilfelle må det være pasientens nærmeste pårørende som er pasientens talsmann og etter grundig informasjon og dialog med det tverrfaglige teamet etter beste skjønn fatter beslutning om hva som vil være til beste for pasienten. Hvis pasienten ikke har pårørende kan det oppnevnes en annen talsperson eller det blir helsepersonell som til syvende og siste må foreta de etiske og faglige vurderinger på vegne av pasienten. I denne type vurderinger kan det være nyttig å søke råd hos klinisk etisk komite (KEK).

En annen situasjon oppstår ofte hos pasienter med raskt progredierende grunnsykdom, hvor etiske overveielser ikke bare omfatter pasienten selv med også vil kunne involvere pårørende som ved hjemmebehandling kan bli utsatt for betydelige påkjenninger. Knut Dybwik har i sin doktoravhandling konkludert med at LTMV i hjemmet i sin mest avanserte form fører med seg en rekke praktiske utfordringer og etiske dilemmaer(109). Han konkluderer med at det kanskje er grunn til å redusere entusiasmen når det gjelder LTMV hos denne pasientgruppen. Er vesentlig punkt i hans kartlegging og vurdering er forholdet mellom pårørende og personell i kommunen og at det er misforhold mellom forventninger og det som faktisk kan tilbys.

I denne veilederen vurderes ALS som en gruppe som bør tilbys LTMV, jfr drøfting i kapittel 7. Men det legges også vekt på en rekke forhold som skal medvirke til at LTMV kan bli vellykket.

Det er nødvendig med omfattende informasjon og diskusjon med pasient og pårørende for å avklare fremtidsutsikter, fordeler og ulemper med LTMV. I dette inngår også informasjon og dialog om forsvarlighetskravet kan møtes i pasientens egen private bolig. Forsvarlighetskravet kan gjøre det nødvendig at pasienten flytter til annen mer tilrettelagt bolig med bedre mulighet for en kompetent og stabil personalstab. Vi viser her til vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten: "Rådet anser at kommunene ikke har plikt til å levere tjenesten i pasientens egen bolig".

En koordinator i kommunen som kan stille opp for pasient og pårørende kan bidra til å hindre det spente forholdet mellom pasient/pårørende og kommune som Knut Dybwik beskriver i sin doktoravhandling. Videre må spesialisthelsetjenestens ansvar og oppgaver etter utskrivning presiseres.

For supplerende lesning vedrørende etiske avveininger for pasienter med raskt progredierende grunnsykdom eller komorbiditet kan henvises til *IS-1691 Beslutningsprosesser for begrenning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende*(26).

Når det gjelder spesielle problemstillinger hos barn henvises til kapittel 12.

9.4.4 Pasient og pårørende

Pasientens egne synspunkter må veie tungt. Pasientens ønsker og målsettinger må være basert på informert samtykke, det vil si at pasienten må informeres grundig om positive og negative sider ved behandlingen. Det må informeres om muligheten for å gi forsvarlig behandling i pasientens nåværende bolig eller om faglig forsvarlig behandling forutsetter flytting til annen egnet bolig eller kommunal institusjon..

Det må vurderes om pårørendes holdninger og fungeringsevne vil påvirke mulighetene for gjennomføring av LTMV i privat hjem. Kommunen beslutter hvor forsvarlig behandling kan gis etter utskrivning fra sykehus. Pasient og pårørende tas med på råd når dette vurderes. Ved LTMV hos trakeotomerte pasienter kan pårørendes situasjon bli sterkt berørt.

9.5 Behandlingsplan, individuell plan, plan for sekretmobilisering

Spesialisthelsetjenesten må på et tidlig tidspunkt, i samarbeid med kommunens koordinator / tverrfaglige team, utarbeide en behandlingsplan for pasienter som utvikler alvorlig hypoventilasjon. Ved behov trekkes fastlegen inn i dette arbeidet.

Behandlingsplanen skal omhandle medisinske forhold knyttet til forebygging, behandling og oppfølging både i kommunen og i spesialisthelsetjenesten og sikre samhandlingen mellom nivåene. Behandlingsplanen er et nødvendig verktøy for å sikre god samhandling og til å synliggjøre ansvars- og oppgavedeling mellom fastlege og lungespesialist og mellom spesialistene internt i helseforetaket.

For pasienter med hypoventilasjon vil behovet for sammensatte tjenester variere sterkt med grunnsykdommen. Noen pasienter vil være stort sett selvhjulpne mens andre kan behøve omfattende behandling og omsorg fra flere aktører på begge nivåer.

Behandlingsplanen kan betraktes som et tillegg til individuell plan, men skal ved behov utarbeides for alle pasienter med LTMV for å koordinere den medisinske behandlingen, også for dem som ikke har individuell plan

Tilbud om individuell plan er hjemlet i lov og forskrift og skal være et tilbud til pasienter med behov for langvarige og koordinerte helse- og omsorgstjenester og eventuelt andre tjenester i kommunen. Det er pasienten selv som bestemmer om han/hun skal ta imot tilbudet. Allerede før LTMV påbegynnes bør pasienten gis et tilbud om individuell plan, jfr kapittel 8. Det er viktig å ha et klart og tydelig systemansvar for å utarbeide individuelle planer. Koordinatoren har hovedansvar for oppfølgingen av tjenestemottakeren og oppnevnes som regel i kommunen. Det stilles krav til alle tjenesteytere, uavhengig av sektor eller tjenestenivå; om å samhandle med andre sektorer der tjenestemottakers behov tilsier det.

For alle pasienter som starter LTMV skal det vurderes om det er indikasjon for sekretmobiliserende tiltak jfr. vedlegg 20.2. Det anbefales å lage en individuell behandlingsplan for sekretmobilisering med et forebyggende og et behandlende perspektiv. Behandlingsplan for sekretmobilisering skal være en del av den medisinske behandlingsplanen.

9.6 Valg av behandlingsmetode

9.6.1 Individuell vurdering

Behandlingshjelpemidler og metoder må vurderes individuelt og i henhold til målsettingen med behandlingen. Valg av metode avhenger ikke først og fremst av diagnose, men grad av ventilasjonssvikt. For å kunne velge den beste løsning for den enkelte pasient må den ansvarlige kjenne de ulike apparatenes karakteristika.

Ved valg av behandlingsmetode bør følgende overordnede spørsmål besvares:

1. I hvor stor andel av døgnet er LTMV nødvendig?
 - a. Kun under søvn, perioder på dagtid eller hele døgnet?
2. Er maskeventilasjon gjennomførbart eller foreligger indikasjon for trakeostomi?
 - a. Pasientens bulbære funksjoner, mengde sekret, evne til sekretmobilisering og toleranse for maskeventilasjon er avgjørende.
3. Hvilke psykososiale utfordringer og ressurser foreligger?
 - a. Pasientens sykdomsinnsikt og livssituasjon må vurderes i forhold til kompleksiteten av behandlingen og forventet gevinst.
4. Hvilke organisatoriske utfordringer foreligger?

- a. Er pasienten selvhjulpne, er det behov for begrenset hjelp av omsorgsarbeidere/ hjemmesykepleie eller trengs et større team av hjelpere?

Teknisk krevende behandling medfører større behov for pleie og omsorg.

Behandlingsmetoder omfatter både type ventilator og tilkoplingsmåte. Dette er nærmere beskrevet i vedlegg 20.1. Når det gjelder konkrete anbefalinger vedrørende type masker eller trakeostomikanyler henvises til lokale prosedyrer. Det understrekes at riktig valg av maske/trakeostomikanyler er en forutsetning for god behandling.

9.6.2 Invasiv versus non-invasiv metode

Hovedandelen av pasienter kan ventileres noninvasivt (NIV) med maske. De som er mest avhengig av mekanisk ventilasjon må i større grad få trakeostomi, eller det må brukes tilleggsmetoder til maskeventilasjon, for eksempel munnstykke på dagtid.

Bruk av BiPAP-ventilator hvor pasienten tilkoples via maske er den enkleste form for behandling. Behandlingen foregår oftest under søvn. Svært mange av pasientene som får NIV under søvn er selvhjulpne og behandlingen kan i noen tilfelle institueres poliklinisk. Både nasjonalt og internasjonalt er det en klar trend mot mer maskebehandling.

Valg av trakeotomi ved LTMV gjør behandlingstilbudet mer ressurskrevende enn maskebehandling både med hensyn til forbruksmateriell, behandling og bistand. Det er allikevel først og fremst grad av ventilatoravhengighet som avgjør behovet for bistand. .

Fordeler og ulemper ved NIV og invasiv behandling er listet opp i tabellen nedenfor.

Metode	Fordel	Ulempe
Noninvasiv (NIV) NPPV	<ul style="list-style-type: none"> • Fysiologisk gunstigere • Opprettholder normal svelg- og talefunksjon • Krever mindre stell, bedre pasient autonomi • Foretrekkes av pasient når det er mulig 	<ul style="list-style-type: none"> • Ubehag av maske (trykksår, lekkasje, uttørring av slimhinner) • Krever adekvat svelgfunksjon
Invasiv	<ul style="list-style-type: none"> • Tryggere ventilasjon • Effektiv sekretmobilisering • Kan beskytte mot aspirasjon 	<ul style="list-style-type: none"> • Stimulerer slimproduksjon • Skade av trakea • Infeksjonsrisiko • Krever sug, fukter etc • Ressurskrevende – stell • Kan påvirke talefunksjonen

9.6.3 Valg av ventilator

Overtrykksventilasjon er nærmest enerådende for LTMV. Det er en rekke undergrupper av slike maskiner hvor hovedskillet går mellom enkle ventilatorer av typen BiPAP (Bilevel Positive Airway Pressure) og de mer avanserte ventilatorer som har aktiv styring av en ventil. De senere år har det også kommet hybridmaskiner som kan brukes enten som BiPAP eller ventilator med aktiv ventilstyring. Fordelen med slike maskiner kan være muligheten for å bruke samme maskin hos en pasient med et sykdomsforløp som utvikler seg gradvis fra delvis til total avhengighet av mekanisk ventilasjon.

Det finnes ingen internasjonalt akseptert standard for vurdering av utstyret ut fra annet enn rent tekniske kriterier. Viktige egenskaper ved forskjellige maskiner som synkronisering mellom pasientens egen pust og ventilatoren kan derfor ikke leses ut fra de tekniske spesifikasjoner. Objektive mål på brukervennlighet finnes heller ikke(110). Like fullt er disse egenskapene avgjørende for det endelige behandlingsresultat(111).

Forhold som bør vurderes ved valg av ventilator er:

- Brukervennlighet.
- Driftsikkerhet.
- Behov for alarmer/monitorering.
- Behov for reserveventilator.
- Behov for batteri/nødstrøm.
- Portabilitet.
- Tilgjengelige ressurser/kompetanse til å utruste, innstille og vedlikeholde/følge opp behandlingen i hjemmet på følgende områder:
 - Medisinsk faglig

- Medisinsk teknisk
- Pleie og omsorgsmessig
- Pasient/ pårørendes preferanser, evne og vilje til å motta og gjennomføre behandlingen.
- Kostnad.

Den "ideelle" ventilator(106;107;112):

- er brukervennlig og komfortabel, portabel og stillegående
- kan fungere i A (assist), AC(assist-control) og C (control) modus (S - (spontaneous), ST(spontaneous-timed), T(timed) modus)
- er trykk- og/eller volumkontrollert
- har mulighet for å bruke PEEP (Positive End-Expiratory pressure) eller (EPAP Expiratory Positive Airway Pressure),
- har god synkronisering med pasientens egen respirasjon (egenskaper ved - trigger (utløser), cycling og lekkasje kompensasjon)
- har mulighet for intern og ekstern batteridrift
- har alarm for lavt/ høyt trykk/volum og strømbrudd eller teknisk svikt
- har mange bruksområder i forhold til aldersgrupper og diagnoser
- inneholder datalagringsmuligheter
- er driftssikker/robust/servicevennlig og prisgunstig
- Pasienter med 24 timers LTMV bør ha tilgang til to ventilatorer

For nærmere omtale henvises til vedlegg 20.1: Behandlingsmetoder og til kapittel 13: Behandlingshjelpemidler og tilhørende forbruksmateriell

9.6.4 Prosedyrer for medisinsk behandlingsutstyr

Spesialisthelsetjenesten må utarbeide prosedyrer, opplæringsprogram, sjekklister over forbruksmateriell og kontaktpersoner. Spesialisthelsetjenesten har også ansvar for service og vedlikehold av utstyret. Utlevering av behandlingsutstyret ved LTMV bør ikke skje før personellet er opplært.

Det må utarbeides prosedyrer som bl.a. hindrer spredning av smitte og infeksjoner. For pasienter med NIV behandling vil såkalt "rene" prosedyrer være tilstrekkelig. Hos pasienter med invasiv LTMV må iverksettes mer omfattende hygieniske tiltak.

Det er lite evidens i forhold til risiko for infeksjon knyttet til rengjøringsrutiner av ventilator. Generelt anbefales enkel, utvendig rengjøring (tørr klut) en gang per uke og skifte av luftfilter i henhold til den enkelte produsents anvisninger

Vedrørende rengjøringsrutiner for ventilatorkrets og/eller bruk av engangsutstyr finnes en rekke studier og evidensbaserte internasjonale anbefalinger(113) for bruk av utstyr og forebygging av infeksjon på sykehus, men svært lite dokumentasjon for hjemmebruk. Det er godt dokumentert at skifte av ventilatorkrets 1 gang ukentlig er like godt eller bedre enn hyppigere skifte på intuberte sykehuspasienter (114)

Risiko for smitte i hjemmesituasjonen må regnes som betydelig lavere og bruk

av flergangsutstyr kan innebære betydelige økonomiske fordeler. Andre hensyn, som for eksempel aktiv fukting, nedsatt immunforsvar eller bakteriell kolonisering med stafylokokker, pseudomonas eller akinetobacter(115), kan likevel medføre at bruk av engangsutstyr er det riktige valg.

Medisinsk utstyr må oppfylle de krav som stilles i forskrift om medisinsk utstyr. Feil ved utstyr, samt skader, uhell og svikt der medisinsk utstyr er eller kan ha vært involvert skal meldes til Helsedirektoratet, avdeling medisinsk utstyr og legemidler²². Uhell eller ulykke som har ført til, eller kunne ha ført til, skade på pasient, betjening eller omgivelser, skal i tillegg snarest meldes til direktoratet for samfunnssikkerhet og beredskap.²³

9.7 Sekretmobilisering

9.7.1 Generelt

Sekretmobilisering har et forebyggende og et behandlende aspekt. Valg av sekretmobiliserende metoder må tas på grunnlag av at pasientgruppen denne retningslinjen omtaler er lungefriske. Valg av metoder må være individuelt tilpasset.

God sekretmobiliserende behandling skal være effektiv, skånsom, lett å anvende, selvstendigjørende og minst mulig tidkrevende.

9.7.2 Behandlingsplan og aktører ved sekretmobilisering

Ved oppstart av behandling med LTMV utarbeides en behandlingsplan for sekretmobilisering. Behandlingsplanen må ha et forebyggende og behandlende perspektiv og omfatte vurdering av behov, valg av teknikker, intensitet og hyppighet av behandlingen samt en plan for opptrapping ved forverrelser i situasjonen.

Vurdering av behov og utarbeidelse av behandlingsplan for sekretmobilisering gjøres av fysioterapeut med spesialkompetanse i samarbeid med lege. Behandlingsplan for sekretmobilisering skal evalueres regelmessig.

Daglige rutiner for gjennomføring av planen utføres av pasienten selv, pårørende eller helse-/omsorgspersonell, men i samarbeid med fysioterapeut avhengig av den enkelte pasients behov. Tiltakene utføres der brukeren oppholder seg. Det er en forutsetning at både pasient og hjelpere får en adekvat opplæring og oppfølging. Det må også være gode rutiner for vedlikehold av kunnskap og kompetanseoverføring spesielt fra sykehuset til pasientens behandlere utenom sykehuset.

Ved utarbeidelse av behandlingsplan bør følgende inngå i den individuelle vurderingen:

- Klinisk lungefysioterapeutisk undersøkelse

²² Forskrift av 15 des 2005 nr 1690 om medisinsk utstyr

²³ Forskrift om bruk og vedlikehold av elektromedisinsk utstyr, FOR-1999-08.20 nr 955

- Anamnese med kartlegging av pasientens egne måter å mestre sekretmobilisering på.
- Generell observasjon av pasientens bevegelsesmønster, stemmebruk, hørbart sekret og hudfarge
- Inspeksjon og vurdering av pasientens pustemønster og hosteevne
- Vitalkapasitet
- Hoste- PEF og/eller MEP

En viktig forutsetning for å lykkes er at behandlingen er effektiv og aksepteres av pasienten(116). Mengden sekret pasienten kvitterer, er ofte den beste motivasjonsfaktoren(117). En annen viktig forutsetning for vellykket behandling er god kommunikasjon mellom helsepersonell og pasient(118).

9.7.3 Indikasjoner for sekretmobiliserende tiltak

Det er få objektive målemetoder for vurdering av behov for sekretmobilisering. Indikatorer for påvisning av drenasjebehov kan være, hostePEF, munntrykksmålinger, vitalkapasitet, auskultasjoner og klinisk observasjon(119). Kliniske symptomer og tegn kan være pasientens subjektive følelse av å ha sekret, ueffektiv hoste, manglende evne til dyp innpust, rask og overfladisk respirasjon, bruk av aksessoriske respirasjonsmuskler eller uro hos den enkelte pasienten(120). Surkling, tungpustenhet og plutselig fall i SpO2 er viktige observasjoner. Kliniske observasjoner danner grunnlag for pasientens behandlingsplan(121).

Det er like viktig å forebygge som å behandle sekretstagnasjon. Forebyggende tiltak er særlig viktig hos pasienter med nevro-muskulære sykdommer(121) og bør også vurderes/igangsettes hos pasienter med:

- risiko for utvikling av – eller etablerte atelektaser
- luftveissekret i sentrale luftveier eller i trakeostomikanyle
- VC < 60% av forventet verdi
- hoste PEF < 270 l/min

Sekretmobiliserende tiltak må trappes opp ved :

- akutte eller persisterende virale eller bakterielle luftveisinfectionsjoner
- tegn på økt sekretproduksjon og sekretstagnasjon, for eksempel ved forverring av grunnsykdommen..

9.7.4 Valg av sekretmobiliserende tiltak

Hvilke forebyggende tiltak som skal iverksettes hos en pasient og hvilke tiltak som skal settes inn ved behov for opptrapping skal fremgå av den individuelle behandlingsplan. Problemstillingene hos pasientene kan være meget ulike og tiltakene som vurderes, prøves ut og eventuelt iverksettes varierer derfor. På generelt grunnlag kan anbefales at det i en situasjon som utvikler seg fra behov for forebygging til økende behov for behandling vurderes følgende sekretmobiliserende tiltak:

- Tilstrekkelig væsketilførsel og ventilatorstøtte med fukting

- Tiltak for hoste, eventuelt manuell hostestøtte
- Dype innpust, eventuelt i kombinasjon med hoste/hostestøtte
- Hyperinflasjon, eventuelt i kombinasjon med hoste/hostestøtte
- Flere daglige stillingsendringer
- Mobilisering
- Hostemaskin
- Luftveissug alene eller i kombinasjon med hostemaskin

For pasienter som har sekretmobiliserende tiltak vil en opptrapping kunne bestå i at allerede igangsatte tiltak intensiveres før man eventuelt iverksetter nye tiltak. For noen pasienter vil det allerede i første fase vær behov for å starte behandling med tiltak som står noe lenger ned på listen.

Forebyggende og behandlende tiltak for sekretmobilisering må ikke utmatte pasienten. Opplegg for forebygging og behandling må vurderes også i forhold til hva pasienten og eventuelle hjelpere kan make i hjemmesituasjonen.

Nærmer om sekretmobilisering finnes i vedlegg 20.2.

9.8 Opplæring

9.8.1 *Personell som skal bistå pasienten etter utskrivning*

Mens pasienten er i sykehuset må organiseres opplæring av helsepersonell som skal bistå i behandlingen etter utskrivning. Opplæring er spesialisthelsetjenestens ansvar.

Opplæring bør følge vedtatte opplærings prosedyrer som sikrer at hjelperen behersker alle de nødvendige tiltak som må utføres for å gi et faglig forsvarlig tilbud. Hjelperne må ha kunnskap om de ulike hjelpemidlers funksjon, hvordan hjelpemidlene anvendes, sikring av forsvarlig hygiene og tiltak for nødvendig oppfølging.

Det er spesielt viktig å gi opplæring for god handlingsberedskap ved mer akutte situasjoner, da slike situasjoner kan være svært krevende for en hjelper i brukers hjem. Dette kan eksempelvis være at respirasjonen hindres eller stopper opp av ulike årsaker. I tillegg til at opplæringen skal sikre forsvarlig faglig standard, skal det også gi trygghet til helsepersonellet om at de har kompetanse til å takle også uventede og akutte situasjoner.

Nedenfor er gitt et eksempel på hvilke oppgaver opplæringen må dekke.

Oppgaver som skal dekkes, eksempel fra St. Olavs hospital:

Personalets oppgaver på vakt hjemme hos bruker med trakeostomi og hjemmerespirator

- *Personalet skal ha det sykepleiefaglige ansvar for trakeostomi og respirator, samt alt medisinsk teknisk utstyr som bruker ellers trenger.*

- *Personalet skal kunne prosedyrene som står i prosedyrepermen slik at de til enhver tid er i stand til å sikre fri luftvei og god respirasjon. De skal kunne håndtere akutte situasjoner som måtte oppstå. Eksempler på dette er at kanylen faller ut eller går tett, at respiratoren slutter å fungere osv.*
- *Ved starten av hver vakt går de gjennom en sjekkliste for å kontrollere at alt utstyret finnes og at det fungerer som det skal. Det er viktig at sjekklisten signeres. Signering ved utførte prosedyrer som eksempelvis kanyleskift eller skifte av respiratorslanger er obligatorisk.*
- *Personalet skal kunne delta i daglige gjøremål som stell, ernæring, mobilisering, samt kjenne til de spesielle behov bruker ellers måtte ha, for eksempel ernæring via gastroknapp (Mic-Key™).*

9.8.2 Pasient og pårørende

Målgruppe og fokusområder for opplæring varierer med pasientens hjelpebehov. For selvhjulpne pasienter er det først og fremst pasienten som må få opplæring i å gjennomføre LTMV. Dette vil i hovedsak være maskeventilerte pasienter. Dersom det er aktuelt med bistand fra pårørende må disse også få forsvarlig opplæring,

I barnegruppen kreves det mer opplæring da denne gruppen gjerne har behov for pleiepersonell i hjemmet (om natten).

I gruppen trakeotomerte med LTMV kreves det opplæring av et større antall pleiepersonell samt pasient og pårørende. Mange av disse pasientene har behov for 24 timers en til en bemanning og alle i teamet må ha forsvarlig kompetanse.

Det er viktig at nødvendige avklaringer om pårørendes rolle og ansvar gjøres tidlig i planlegging av utskrivningen av pasienten. Dersom pårørende i samarbeide med pasienten mener seg i stand til, og finner det hensiktsmessig, å ivareta deler av oppfølgingen, bør dette diskuteres og avklares før tiltaket etableres i kommunen. Det kan også være nødvendig å drøfte med både pasient og pårørende om det er oppgaver pårørende ikke bør påta seg. Pårørende vil ha behov for samme opplæring som personellet som knyttes til pasienten.

9.9 Når er pasienten medisinsk utskrivningsklar fra helseforetaket?

9.9.1 Medisinske forhold

Før utskrivning må pasientens medisinske og respiratoriske tilstand være stabil. De psykososiale forhold må være avklart, en omfattende behandlingsplan må være utarbeidet og hjelpere opplært [10, 12, 24, 111, 114-119].

Det kreves at pasienten skal ha vært respiratorisk og medisinsk stabil de siste 3-4 uker. Dette innebærer trygge og stabile luftveier, enten stabilisert på et

novinvasivt regime med minimal risiko for aspirasjon eller med trakeostomi som er stabil og tillater kanyleskift. Pasienten skal ikke ha hatt episoder med alvorlig dyspnoe, heller ingen vedvarende moderat dyspnoe. Det kreves stabil luftveismotstand og lungecompliance med variasjoner i topp luftveistrykk på ikke mer enn +/- 5 cm vann (unntatt ved hoste).

Det skal være adekvat oksygenering (SpO₂ over eller lik 90%) ved stabil FiO₂ (under eller lik 40 %) og lavt PEEP behov (under eller lik 5 cm vann) ved invasiv ventilering. Oksygeneringen må være stabil, inklusive ved suging og forflytning.

9.9.2 Sjekkliste før utskrivning

Tverrfaglig team må ta initiativ til utarbeidelse av et omforent sett med kriterier som skal være oppfylt når pasienten utskrives fra sykehuset. Kriterier for utskrivning kan variere avhengig av alvorlighetsgrad, dvs pasientens situasjon og omfanget av behov for LTMV.

Kriteriene kan omfatte etablering av forholdsregler og prosedyrer for akuttberedskap, ansvarsforhold, kommunikasjon, rapportering mv. Individuelle forhold avgjøre hvilke kriterier det skal legges vekt på.

Videre må sjekklisten inneholde opplysninger om:

- Kommunalt vedtak om helse- og omsorgstjenester
- Utstyr og tekniske forhold den private boligen eller annen boform
- Eventuelt opphold i intermedieæravdeling skal være vurdert
- Prosedyreperm, behandlingsplan og individuell plan.
- Plan for overføringsfasen fra Helseforetak til kommunen, inkludert transport, følgepersonell, tidspunkt

Det vises til kapittel 15 4.4 om anbefalte kriterier for utskrivning.

9.10 Planlegging i kommunen

9.10.1 Samarbeid og samarbeidsavtaler

Spesialisthelsetjenesten, kommunen, pasient og eventuelt pårørende må sammen vurdere om og hvordan LTMV kan gjennomføres på en medisinsk forsvarlig måte utenfor helseforetaket. Behandlingen vil være avhengig av om pasienten kan administrere behandlingen selv, eller om det er behov for bistand fra kommunale tjenester og i så fall i hvilket omfang. Viktigheten av god samhandling mellom helseforetak og kommune øker med behovet pasienten har for bistand og kompleksiteten i oppfølging og behandling

Når beslutning om LTMV skal fattes, bør planlegging av hvordan dette skal gjennomføres startes så tidlig som mulig. Samarbeidet mellom spesialisthelsetjenesten og kommunen må starte på et tidlig tidspunkt.

Når pasienten vurderes for invasiv LTMV og derved får behov for omfattende helse- og omsorgstjenester fra kommunen, bør kommunen kalles inn til samarbeidsmøte før beslutning fattes. I samarbeidsmøtet drøftes ansvars- og oppgavefordeling, samhandling mellom nivåene og tverrfaglig samarbeid. Det bør også tas opp hvor behandlingen skal gis og pårørendes situasjon. I en del tilfelle vil pasienten være kjent for kommunens hjelpeapparat fra tidligere. Den kunnskapen som kommunens hjelpeapparat har om pasienten, kan være viktige innspill til spesialisthelsetjenestens vurdering i samråd med pasienten.

9.10.2 Elektive pasienter med trakeostomi og omfattende hjelpebehov

Det er kommunen som beslutter hjelpeform etter utskrivning og fatter vedtak om den bistand som skal gis pasienten ved behandling med LTMV. For et godt beslutningsgrunnlag er det flere forhold som må utredes og tilrettelegges.

9.10.2.1 Krav til planleggingen

For elektive pasienter må helseforetaket kontakte kommunen før behandling igangsettes. Det er viktig at:

- Pasienten og pårørende er informert.
- Sykehuset initierer tidligst mulig samarbeid med pasienten og kommunen for å utarbeide en individuell plan med beskrivelse av pasientens totale livssituasjon, behov for bistand og valg av hjelpetilbud.
- Dette gjøres i tillegg til utarbeidelse av medisinsk behandlingsplan
- Planleggingen må innbefatte ansvars- og oppgavefordeling, samhandling mellom nivåene og tverrfaglig samarbeid

9.10.2.2 Forhold som må avklares:

- Hvordan kan kommunen gi denne pasienten / brukeren et forsvarlig behandlings- og hjelpetilbud Det er spesialisthelsetjenestens ansvar å påse at LTMV kan gjennomføres forsvarlig etter utskrivning.
- Kan et forsvarlig tilbud gis i brukerens private bolig eller bør pasienten tilbys særskilt tilrettelagt bolig eller plass i kommunal institusjon/sykehjem.
- Ved behandling i privat bolig, er det da spesielle hensyn som må ivaretas, for eksempel tilrettelegging for personalets arbeidssituasjon, nærhet til tjenestebaser eller andre forhold.
- Pårørendes situasjon må vurderes

9.10.2.3 Momenter som må vurderes ved planlegging av tilbudet

- Pasientens alder og livssituasjon.
- Pasientens somatiske og psykiske helsetilstand og risiko for komplikasjoner
- Behov for kompetanse hos personell som skal følge opp pasienten i kommunen.
- Hvilken rolle skal familie / pårørende til pasienten ha.

9.10.2.4 *Kommunen må utrede*

- Tilgang på interessert og kvalifisert personell for å opprettholde en stabil personalgruppe samt overholde Arbeidsmiljølovens krav til arbeidsmiljø
- Tiltak for å møte utfordringer knyttet til hyppig utskifting av personell, nyrekruttering og opplæring av nye medarbeidere

9.10.2.5 *Rutiner og prosedyrer*

Sykehuset og kommunehelsetjenesten velger representanter til en arbeidsgruppe som utarbeider aktuelle rutiner/prosedyrer og individuell plan. Det må utarbeides nødvendige rutiner og prosedyrer om følgende forhold:

- Rutinebeskrivelser / sjekklister og prosedyrer for alle tiltak / ivaretagelse av brukeren under oppfølgingen i kommunehelsetjenesten.
- Plassering av det medisinske faglige ansvaret og prosedyrer for samarbeidet mellom kommunen og helseforetaket i den videre medisinske behandling og oppfølging av pasienten med LTMV
- "Responstid" fra spesialisthelsetjenesten ved behov for hurtig oppfølging av brukeren eller veiledning av personalet rundt brukeren.
- Ansvarsfordeling mellom helseforetaket og kommunen når det gjelder anskaffelse av ulike typer utstyr og forbruksmateriell
- Ansvarsfordeling for opplæring av personalet med tilhørende kostnader.
- Endringer i brukerens / pasientens situasjon som medfører endring evt. opphør av behandlingen

9.10.3 *Pasienter med lite behov for oppfølging fra kommunens helse- og omsorgstjeneste*

9.10.3.1 *Samarbeidsmøte*

Sykehuset, i samarbeid med pasient og eventuelt pårørende, innkaller kommunehelsetjenesten til møte før behandlingen iverksettes for å:

- Informere kommunen om pasientens helsesituasjon og planlagt behandling, samt antatt hjelpebehov
- Avklare om det er behov for personell med spesiell kompetanse eller opplæring. Ved behov for opplæring av personell, tydeliggjøres ansvar og kostnader ved dette
- Helseforetakets og kommunehelsetjenestens medisinskfaglige ansvar beskrives og avklares.
- Ansvar for utstyr og vedlikehold av utstyr avklares samt fordeling av økonomiske forhold knyttet til dette.
- Det utpekes representanter fra sykehus og kommune for utarbeidelse av nødvendige rutiner og prosedyrer samt Individuell Plan der det er behov for dette.

9.10.4 Sosialmedisinske forhold

Pårørende og pasient informeres om relevante ordninger som grunn/hjelpestønad, pleiepenger, omsorgslønn og avlastning. Andre tiltak kan også være aktuelt.

Personer med spesielt krevende omsorgsoppgaver i hjemmet kan søke kommunen om omsorgslønn dersom de ønsker det. Det anbefales ikke at nære pårørende ansettes for å ivareta pasienten.

Kommuner med særlig ressurskrevende tjenester til hjemmeboende brukere under 67 år kan søke om å få kompensert deler av utgiftene ved et særskilt tilskudd fra staten. Denne ordningen gjelder ikke for tjenester til personer 67 år og over.

Dersom pasienten er yrkesaktiv tilrettelegges eventuell bistand fra hjemmetjenesten slik at arbeidsforholdet kan vedvare.

Pasienten kan søke om tilskudd til transportordning via fylkeskommunen

Pasienter med LTMV kan vurderes i forhold til støttekontakt tjeneste dersom det er behov for sosiale aktiviteter.

9.11 Tilrettelegging av fysiske forhold

Stedet der behandlingen skal gis må være tilpasset pasientens behov. Spesialisthelsetjenesten har ansvar for at de fysiske forhold er tilrettelagt slik at behandlingen blir forsvarlig. Dette gjelder blant annet elektrisk anlegg, brannsikring og aktuelle sikkerhetstiltak for personell.

Strømforbruket er vanligvis lavt, men dersom pasienten i tillegg har mye annet teknisk utstyr, som for eksempel alarmsystemer, sug, oksygenkonsentrator, sengeheis og lignende kan det være nødvendig å vurdere separate strømkurser for ventilatoren for å unngå overbelastning(24).

Dagens respiratorer har batterier med så god kapasitet at en kortvarig strømstans ikke skal ha noen betydning for behandlingen. Ved en redusert strømtilførsel over en lengre periode må det sikres tilgang på oppladde batterier.

Når pasienten har behov for LTMV mer enn den perioden av døgnet hvor han/hun sover, kan behovet for reserveventilator og/eller reservestrømkilde av sikkerhetsmessige grunner være aktuelt. Helseforetaket hvor pasienten er hjemmehørende har ansvar for å undersøke dette i forbindelse med tilrettelegging av behandlingen.

Helseforetaket har også ansvar for å etablere ordninger som ivaretar muligheten for å erstatte ventilator eller tilleggsutstyr raskt i tilfelle tekniske feil. Selv om sikkerheten ved behandlingen med LTMV hos en pasient i egen bolig ikke kan bli like god som tilsvarende behandling med mekanisk ventilasjon på

sykehus, er det viktig at risikoen er lavest mulig.

9.12 Beredskap

En risiko og sårbarhetsanalyse (ros- analyse) er starten på arbeidet med å lage en lokalt forankret beredskap slik loven krever. En systematisk gjennomgang vil avdekke områder som er særlig utsatte for risiko eller svake punkt. Når pasienten behandles med LTMV skal forhold knyttet til det tekniske utstyret/strømtilførsel eller akutt oppståtte situasjoner være områder som skal omfattes av en beredskapsplan. Brannsikkerhet og tilgang på kvalifisert personell er andre sårbare områder for pasienter som behandles med LTMV. Virksomheten må på forhånd ha tenkt igjennom og forberedt seg på ekstraordinære hendelser.

Helseforetaket har ansvar for å etablere ordninger som ivaretar muligheten for å erstatte ventilator eller tilleggsutstyr raskt i tilfelle tekniske feil. Alle pasientene skal ha en ansvarlig kontaktperson i spesialisthelsetjenesten som kan kontaktes ved behov. Ved ekstraordinære hendelser bør en ha direktenummeret til behandlende avdeling. Responstiden fra spesialisthelsetjenesten ved behov for hurtig oppfølging må være avklart.

Ved lang responstid eller akutt oppståtte situasjoner må personellet vite hvem som skal kontaktes i kommunen, f.eks legevakt eller AMK-sentral. Rutiner og prosedyrer må være kjent av alt helsepersonell som behandler pasienten. Akutt oppståtte situasjoner, som at kanylen faller ut, må kunne håndteres. Det må være forberedt og tilrettelagt for nødvendig ventilering med ventilasjonsbag via maske eller kanyle hvis pasienten er trakeotomert.

Det må sikres at kommunen har en god alternativ måte å yte hjelp på dersom tjenesteytingen i brukerens private hjem skulle svikte i perioder, for eksempel ved sykefravær, ferieavvikling eller lignende.

Beredskapen må også omfatte brannrutiner.

9.13 Anbefalinger

- ❖ Beslutning om oppstart av LTMV må basere seg på en helhetsvurdering av pasienten, helsetilstand og totalsituasjon
- ❖ Oppstart av LTMV skal være en medisinsk fundert beslutning som tas av spesialisthelsetjenesten. Beslutningen skal følge de faglige anbefalingene i kapittel 15
- ❖ Spesialisthelsetjenesten må i samarbeid med kommunen vurdere om og hvordan behandlingen kan gjennomføres medisinsk forsvarlig utenfor sykehuset og ta de nødvendige initiativer til at dette blir tilrettelagt, herunder at kommunens planlegging kan komme i gang så tidlig som mulig

- ❖ Det er spesialisthelsetjenestens plikt å påse at behandlingen foregår forsvarlig utenfor sykehuset.
- ❖ Spesialisthelsetjenesten må sørge for nødvendig opplæring av kommunens personell. Spesialisthelsetjenestens plikt til å bidra videre med opplæring, veiledningsplikt og plikt til hjemmebesøk ved behov for oppfølging og behandling av pasienten må nedfelles i avtale mellom helseforetaket og kommunen.
- ❖ Kommunen må fatte vedtak om de hjelpetiltak som må til for at pasienten kan behandles utenfor sykehus og hvordan denne hjelpen skal gis. Det vises for øvrig til Rådets vedtak.
- ❖ Kommunen har ansvar for at denne hjelpen er forsvarlig, se nærmere om forsvarlighet i kapittel 6
- ❖ Lungelegen i samarbeid med tverrfaglig team og pasientens vanlige lege en behandlingsplan for pasienten, eventuelt reviderer eksisterende behandlingsplan
- ❖ Spesialisthelsetjenesten har plikt til å varsle kommunen og medvirke i arbeidet med individuell plan hvis dette ikke allerede er gjort og pasienten ønsker det
- ❖ Faglige anbefalinger for sekretmobilisering for voksne og barn er tatt inn i kapittel 15
- ❖ Utskrivning fra sykehuset må skje i samarbeid med pasient, pårørende og representanter for kommunen.
- ❖ Det skal foreligge en sjekk liste som skal inneholde krav om:
 - medisinske kriterier for utskrivning er oppfylt, se faglige anbefalinger i kapittel 15.
 - Behov for individuell plan er vurdert/iverksatt.
 - Det er utarbeidet individbasert prosedyreperm
 - Avholdt samarbeidsmøte med kommunens representant og pårørende, individuell plan er startet opp og det er avklart hvor behandling utenfor sykehuset skal gis.
 - Det foreligger vedtak på kommunale helse- og omsorgstjenester og det er vurdert at pasienten med dette tilbys et forsvarlig behandlingsopplegg

10 Oppfølging av pasienter med LTMV etter utskrivning

10.1 Innledning

Plan for oppfølging av pasienter skal foreligge før pasienten skrives ut fra sykehuset. Planen vil få noe ulikt innhold avhengig av pasientens funksjonsnivå. Plan for oppfølging må omfatte medisinske og praktiske forhold, samt tydelig ansvars- og oppgavefordeling og kommunikasjonsrutiner.

10.2 Oppfølging i kommunens helse- og omsorgstjeneste

10.2.1 *Medisinsk faglige utfordringer-fastlegens rolle*

Spesialisthelsetjenesten har ansvaret for styring og oppfølging av behandlingen knyttet til LTMV, jfr tidligere kapitler. Fastlegen har det generelle behandlingsansvar for pasienten. Det må være nært samarbeid mellom fastlege og spesialisthelsetjenesten om den del av behandlingen som angår LTMV. Samarbeidet bør nedfelles i en avtale. En del pasienter vil være godt kjent for fastlegen fra før oppstart av LTMV. Fastlegen bør derfor ha en sentral rolle i vurdering og oppfølging av pasienten.

Hos noen få pasienter vil tilstanden opptre akutt uten kjent sykehistorie, for eksempel ved en høy ryggmargskade. De fleste av de "tyngre" pasientene følges opp i spesialisthelsetjenesten med en eller flere årlige kontroller etter oppstart av LTMV. Mellom disse kontrollene vil det kunne oppstå tilstander som krever medisinsk oppfølging, f.eks pneumonier og urinveisinfeksjoner eller symptomer på hypoventilasjon. Endringer i pasientens behandlingsplan for LTMV bør bare gjøres i samarbeid med spesialisthelsetjenesten.

Fastlegen bør ha god kunnskap om aktuelle prosedyrer og rutiner for den aktuelle bruker. Sammen med koordinator for hjemmetjenesten eller kommunens tverrfaglige team gjøres avklaringer i forhold til hjemmesykepleiens ansvar og funksjon. Det er viktig at hjemmesykepleien har et sted å henvende seg ved observerte endringer eller forverringer i pasientens tilstand. Fastlegen bør kjenne til mulige komplikasjoner ved LTMV og bistå hjemmetjenesten ved behov.

Fastlegen, hjemmetjenesten og koordinator/tverrfaglige team i kommunen må alle være godt kjent med kontaktperson(er) i spesialisthelsetjenesten.

10.2.2 *Pleiemessige utfordringer ved LTMV*

I følge årsrapport for 2010 fra det nasjonale registeret for LTMV er det noninvasiv behandling som brukes hos 93,3 % av pasientene. De fleste er

selvhjulpne i forhold til LTMV og mange vil også være arbeidsføre. Det nasjonale registeret har imidlertid ikke data som kan si noe nærmere om hjelpebehov og ressursbehov for gruppen som får noninvasiv behandling.

Blant pasienter med invasiv behandling vil det være mange som er avhengig av oppfølging og hjelp 24 timer i døgnet med 1:1 bemanning.. Denne behandlingen er teknisk krevende og hjelpebehovet stort.

Skillet mellom invasiv og NIV i forhold til pleiemessige utfordringer er større i voksenalderen enn i barnegruppen. I begge grupper er pasienter med behov for invasiv LTMV mer ressurskrevende i forhold til kompetanse, beredskap, bemanning og oppfølging. God ivaretagelse av pasientene kan kreve samarbeid mellom flere kommuner.

Det kan oppstå krevende situasjoner for personalet når de skal forholde seg til endret atferd eller psykiske symptomer hos pasienten eller hos de pårørende. Endringene kan være en konsekvens av sykdommen eller av den situasjonen pasient / pårørende er i. Knut Dybwik et al. så i sin undersøkelse nærmere på hvilke utfordringer helse- og omsorgstjenesten i kommunene møtte når de sto overfor pasienter med komplekse behov og LTMV i privat familiebolig(122). Et av de store problemene var uklarhet om hvem som skal bestemme om behandlingen: sykehuset, kommunehelsetjenesten, behandlingsteamet pårørende eller pasient?

Det er derfor nødvendig med en dialog om grenseoppgangen mellom pleie- og behandlingspersonell og pårørende. Det ble også påpekt at det var svært uheldig dersom pårørende ble ansatt som hjelper for pasienten fordi det lett kunne oppstå konfliktsituasjoner i forhold til det formelle behandlings- og hjelpeapparat. I samme undersøkelse anbefales også at kommunehelsetjenesten i mye større grad trekkes inn i vurderinger og tiltak som spesialisthelsetjenesten gjør. Det påpekes også behov for mer forskning på dette området.

10.2.3 Arbeidsmiljø for personell som assisterer ved LTMV

Kommunen må sikre at arbeidsforholdene for de ansatte er i samsvar med arbeidsmiljølovens krav. Ved oppfølging i private boliger kan personalet oppleve at de arbeider ensomt i en krevende arbeidssituasjon med et stort ansvar. Det kan oppstå problemer knyttet til at forholdet til bruker og brukers pårørende blir for nært eller konfliktfylt (20).

For å sikre best mulig kvalitet på den oppfølging brukeren får, bør det være færrest mulig hjelpere. Det er viktig å oppnå at det er en liten gruppe godt kvalifiserte og trygge hjelpere for at et langsiktig behandlingsopplegg skal fungere; samtidig som det må være et tilstrekkelig antall nødvendig personell.

Selv om dette er målet kan det være nødvendig å gjøre andre driftsmessige tilpasninger for å sikre at stabiliteten blant hjelperne blir god nok. Dette kan for eksempel være å samordne team som gir denne type omfattende bistand til flere pasienter.

For noen kommuner vil det være en forutsetning for å kunne gi forsvarlig helsehjelp, med tilstrekkelig kompetanse og stabilitet i personalgruppen, at brukeren får behandlingstilbudet i omsorgsbolig/bofelleskap med heldøgns bemanning og nærhet til en personalbase, eller i helsehus/sykehjem. Forhold som kan ha betydning er pasientens situasjon, den private boligens avstand til personalbasen eller tilgang på personell.

Kommunen beslutter hvor forsvarlig behandling kan gis etter utskrivning fra sykehus. Pasient og pårørende tas med på råd når dette vurderes og deres vurdering skal tilleggs betydelig vekt.

Praktisk organisering av personalressursene kan være en utfordring for kommunene. Erfaring fra flere kommuner har vist at dette er en ekstra stor utfordring dersom omfattende oppfølging og behandling skal gis i brukers private bolig, der dette ikke er tilknyttet et bofelleskap med personalbase.

10.2.4 Ivaretagelse av pårørende

Behandling med LTMV kan ofte kreve en tett dialog og samarbeid med pasientens pårørende også etter utskrivningen. Pårørendes situasjon og rolle kan variere mye. De pårørende har imidlertid noen grunnleggende felles behov; behov for støtte, informasjon, opplæring, råd og veiledning. Informasjon og medvirkning er i hovedsak basert på samtykke fra pasienten. En pårørende kan ofte ha flere roller samtidig, og hvilke roller den pårørende har får betydning for hvordan de bør involveres. De forskjellige rollene gir ulike juridiske rettigheter som stiller krav til helsepersonellens håndtering og møte med dem. Nærmeste pårørende har også visse rettigheter etter helselovgivningen når det gjelder både informasjon og medvirkning²⁴.

Dersom pasienten har sine nære pårørende i felles bolig, må det når behandlingen krever stor grad av tilstedeværende personell, også tas hensyn til pårørendes behov og ønsker. Både for pasient og pårørende er det en stor endring å ha kommunens personell tilstede i egen bolig store deler hele døgnet. Pårørende kommer ofte selv i krise, og kan oppleves som krevende av helsepersonellet. Et godt og tillitsfullt samarbeid mellom helsepersonell og pårørende kan redusere den psykiske påkjenningen hos pårørende. En koordinator kan være et bindeledd mellom pasient og pårørende og det kommunale hjelpeapparatet.

10.3 Kontroll og oppfølging i spesialisthelsetjenesten

Det må understrekes at spesialisthelsetjenesten har faglig ansvar for LTMV også etter utskrivning fra helseforetaket. Det gjelder også hvis pasienten oppholder seg i kommunal institusjon eller spesielt tilrettelagt boform.

²⁴ 24 Pasientrettighetsloven, Kommunehelsetjenesteloven, Spesialisthelsetjenesteloven, Helsepersonelloven

10.3.1 *Pasienter med ikke invasiv behandling*

Hensikten med regelmessige kontroller er å påvise om pasienten er godt nok ventilert, problemer med behandlingen, progresjon eller komplikasjoner til hypoventilasjon og eventuelt å forsøke å korrigere dette. Kontroll og oppfølging må være avtalt når pasienten utskrives.

Første kontroll bør gjøres 4 – 6 uker etter oppstart av behandling avhengig av sykdommens kompleksitet. Videre bør en kontrollere pasientene 2-4 ganger årlig avhengig av individuelle forhold som pasientcompliance, medisinsk tilstand, forventet progresjon av sykdommen og psykososiale og andre forhold rundt pasienten.

Enkelte stabile og velbehandlede pasienter med god compliance kan kontrolleres 1 gang pr år. Dette gjelder hovedsakelig adipositas hypoventilasjonssyndrom og stabile thoraxdeformiteter. Sistnevnte kan også vurderes kontrollert på mindre spesialiserte sentra hvis lang reisevei medfører stor belastning og der er kompetent personell til å ta seg av kontrollene ved aktuelle sentra.

Kontrollene kan gjøres poliklinisk eller som kortvarig innleggelse.

Kontrollene bør innbefatte:

- Anamnese med hovedfokus på symptomer på hypoventilasjon og sekretstagnasjon, klinisk undersøkelse
- Spirometri, hoste-PEF, MIP, MEP
- Blodgass dagtid, eventuelt med ventilator ved oppvåkning
- Nattdaglig monitorering med ventilasjonsstøtte, pulsoksymetri og eventuelt transcutan CO₂ måling (Alternativt: /transkutan blodgassmåling)
- Røntgen thorax (1 gang pr året)
- Avlesning av ventilator
- Kontroll av utstyr og oppfølging av rutiner
- Polygrafi ved samtidig NIV ved mistanke om synkroniseringsproblemer
- Polysomnografi ved samtidig NIV ved søvnproblemer

Vurderinger som bør gjøres:

- Behov for justeringer innstillinger/ventilatormodus
- Behov for annen ventilator
- Behov for justering av antall timer ventilator brukes
- Behov for (annet) fuktesystem
- Behov for annen type maske, eventuelt hakestropp
- Behov for sekretmobiliserende behandling, eventuelt ytterligere sekretmobiliserende behandling
- Behov for opplæring av personalet eller ytterligere ressurser tilkoblet pasient
- Kartlegge behov for og ønske om trakeotomi
- Behov for tilsyn av annen spesialist, f. eks kardiolog, nevrolog eller andre

10.3.2 *Pasienter med trakeostomi*

De fleste trakeotomerte pasientene er samfunnsmessig svært ressurskrevende da de ofte er avhengige av døgnkontinuerlig pleie og tilsyn. Det bør være tett kontakt mellom kommune- og spesialisthelsetjenesten og utarbeidet hensiktsmessige planer for behandling av hver enkelt pasient før utskriving etter initiert behandling.

Endring av behandlingsplaner skal gjøres i samråd med spesialisthelsetjenesten. Ved behov for opplæring/oppdatering/innføring av nye rutiner må spesialisthelsetjenesten ha mulighet for å stille opp. Alle pasientene skal ha en ansvarlig kontaktperson i spesialisthelsetjenesten som kan kontaktes ved behov.

Ved ekstraordinære hendelser bør en ha direktenummer til behandlende avdeling.

Pasienter med trakeostomi bør kontrolleres 2-4 ganger årlig avhengig av compliance hos pasient, forhold rundt pasient og forventet progresjon av sykdommen.

Kontrollene kan gjøres som hjemmebesøk, poliklinisk eller som kortvarig innleggelse.

Kontroller bør innbefatte:

- Anamnese med hovedfokus på symptomer på hypoventilasjon/ sekretstagnasjon/trakeostomiproblemer og klinisk undersøkelse
- Blodgass med og eventuelt uten ventilator.
- Nattdaglig pulsoksymetri (Alternativt: Polysomnografi/kapnografi/transkutan blodgassmåling)
- Røntgen thorax (1 gang pr år)
- Skopi via trakeostomi 1 gang pr år eller ved behov
- Avlesning av ventilator
- Kontroll av utstyr og oppfølging av rutiner

Vurderinger som bør gjøres:

- Behov for justeringer innstillinger/ventilasjonsmodus
- Behov for annen ventilator
- Behov for justering av antall timer ventilator brukes
- Behov for annen trakealkanyle, eventuelt spesialtilpasset
- Behov for annet fuktesystem
- Behov for optimalisering sekretmobiliserende behandling
- Behov for opplæring av personalet eller ytterligere ressurser tilkoblet pasient
- Mulighet for overgang til maskebehandling kan være aktuelt hos enkelte pasientgrupper og må vurderes
- Behov for tilsyn av annen spesialist, f. eks kardiolog, nevrolog med mer

- Avslutning av behandling må vurderes og planlegges hos enkelte pasientgrupper

10.4 Avslutning av LTMV eller endring av behandlingsmetode

Plan for oppfølging av pasienter må inneholde systematisk revurdering av den pågående behandling ut fra disse formål:

- Er det behov for å endre behandlingsmetode
- Er det fortsatt indikasjon LTMV

10.4.1 Endring av behandlingsmetode

Endringer i pasientens grunnsykdom kan gjøre det nødvendig å endre behandlingsmetode. Ved progressive tilstander som for eksempel ALS kan det være behov for å skifte fra NIV til invasiv LTMV, mens det ved visse tilstander, for eksempel hos barn, kan bli en bedring av tilstanden og behandlingen reduseres eller avsluttes.

10.4.2 Avslutning av behandling med LTMV

LTMV påbegynnes i prinsippet som et tiltak for å bedre pasientens livskvalitet og/eller som et livsforlengende tiltak. Dersom disse målsettingene ikke lenger er oppfylt og pasienten har mer plager enn gevinst av behandlingen må det vurderes om LTMV bør avsluttes. Det kan være i en terminalfase hvor pasienten ikke har ønske om, eller det synes lite hensiktsmessig, å fortsette med behandling, Problemstillinger knyttet til eventuell avslutning av LTMV kan også opptre i forbindelse med aldring, spesielt ved langvarig invasiv behandling.

Avslutning av behandling må også vurderes ved dårlig compliance hvor en har gjort det en kunne for å optimalisere behandlingen.

Avslutning av behandling krever de samme overveielser og etiske vurderinger som ved oppstart av behandling. Avklaring av forhold rundt eventuell avslutning av LTMV må gjøres på et tidlig tidspunkt, og allerede ved oppstart av behandling for pasienter med progredierende grunnsykdom.

Tidlig informasjon og dialog om eventuell avslutning av LTMV er nødvendig for å kunne ivareta pasientens egne ønsker både i forløpet og rundt livets avslutning. Det kan være krevende fordi progresjon i grunnsykdommen kan ledsages av en avtagende evne til kommunikasjon.

I terminal fase kommer ofte pårørendes ønsker sterkt fram og disse sammenfaller ikke alltid med pasientens ønsker. Pårørende er derfor også en viktig målgruppe for tidlig informasjon og dialog om behandlingalternativer. Pasientens ønsker kan eventuelt nedfelles i et livstestamente. Det vises til nærmere omtale i kapitlene 4 og 6 om etiske og juridiske problemstillinger. Beslektede problemstillinger er også diskuterte i kapittel 9.5 om indikasjoner for LTMV.

I noen tilfelle vil det være til hjelp om pasientens holdninger til dette spørsmålet nedfelles i et "Livstestamente". Et enkelte skjema for livstestamente er under utarbeidelse i Helsedirektoratet. Det vises til Helseministerens spørretimesvar i Stortinget 19.09.2011(123).

10.5 Lindrende og støttende behandling

Spørsmålet om lindrende og støttende behandling er sentralt både for dem som avslutter og for dem som avstår fra LTMV. Dersom antatt gevinst av behandlingen er usikker eller kortvarig og pasienten har en raskt progredierende sykdom, bør alternativ lindrende og støttende behandling lindrende dette være et tema allerede i vurderingsfasen for behandling med LTMV. Prognoser for sykdomsutvikling og kunnskap om andre behandlingsmuligheter som foreligger, er et viktig aspekt både ved oppstart og avslutning av LTMV.

For pasienter som åpenbart nærmer seg livets slutt må det, uavhengig av om pasientene har LTMV, fokuseres på beslutningsprosessene for livsforlengende behandling og prinsippene for lindrende behandling i livets slutfase..

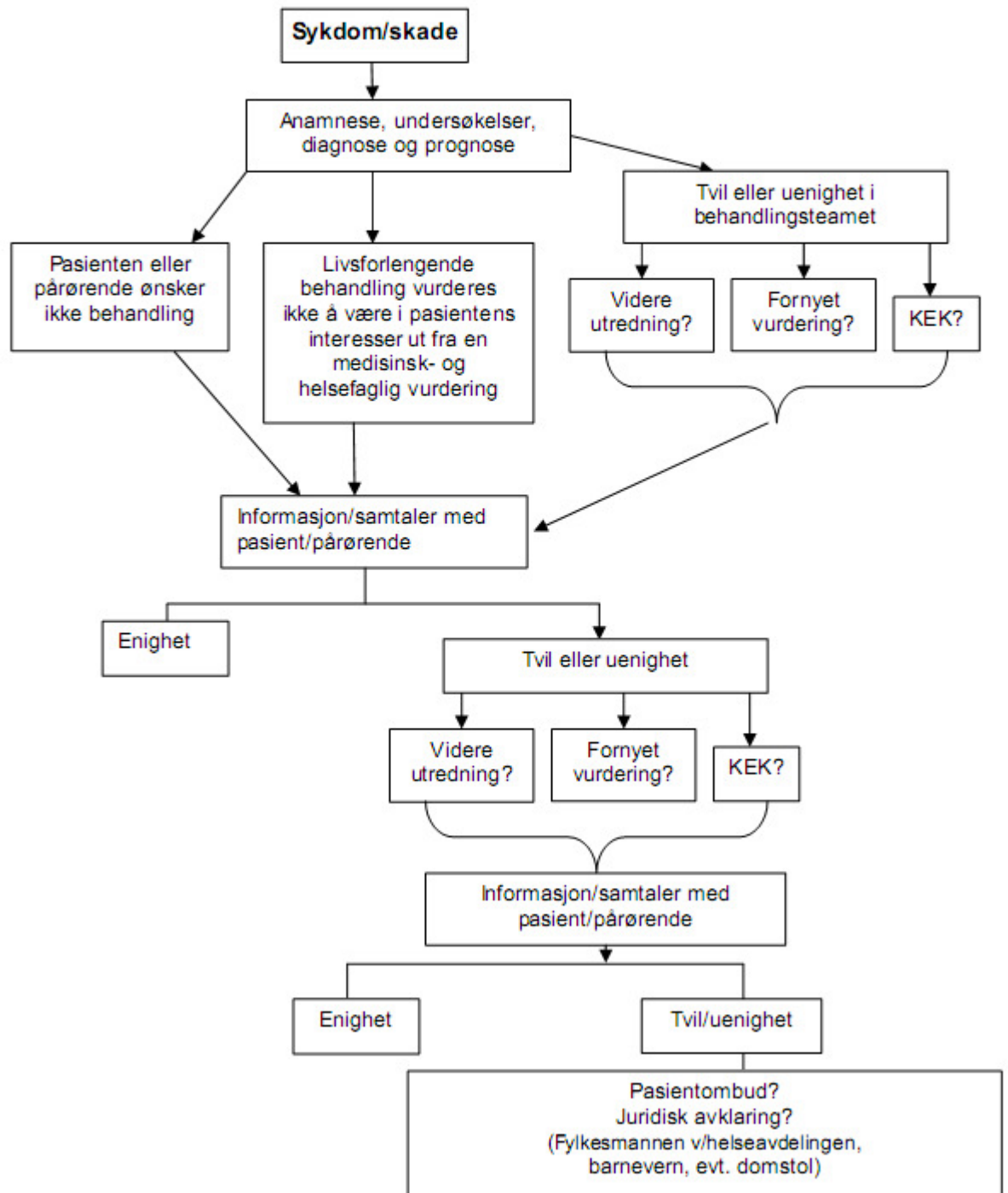
I omsorgen for pasienter i sluttstadiet av kronisk sykdom bør palliasjon og støtte til pasienten starte tidlig og på en planlagt og strukturert måte(124). Holmøy, Aarrestad m.fl.(21) beskriver erfaringer med avslutning av LTMV hos to pasienter med amyotrofisk lateralsklerose. Artikkelen belyser etiske, medisinske og rettslige spørsmål omkring avslutning av respiratorbehandling. Betydningen av lindrende behandling i slike situasjoner drøftes særskilt.

Veilederen om beslutningsprosesser for begrensnig av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende skal bidra til å sikre at prosessene som fører frem til at en livsforlengende behandling avsluttes på en forsvarlig måte. Dette er gjengitt i flytskjemaet nedenfor. Det vises også til vedlegg 21.5.

Flytskjemaet kan også være til nytte ved vurdering av indikasjoner for å starte med LTMV hos pasienter med alvorlig og progredierende grunnsykdom, f.eks ALS.

Flytskjema

Forslag til beslutningsprosess når det er aktuelt å avstå fra eller avslutte livsforlengende behandling



Figur 4 Prosesser ved avslutning av livsforlengende behandling(26)

10.6 Anbefalinger

- ❖ Ved utskrivning fra sykehus skal behandlingsplanen omfatte plan for oppfølging av pasienten. Planen skal omfatte rutiner for revurdering av behandlingsindikasjonen, spesielt hos pasienter med alvorlig, raskt progredierende sykdom.
- ❖ Det skal være definert kontaktpersoner i spesialisthelsetjenesten og kommunen i tillegg til den oppnevnte koordinator.
- ❖ Kunnskapsbaserte faglige anbefalinger for den medisinsk faglige oppfølgingen er gitt i kapittel 15
- ❖ Beslutning om å avslutte LTMV baseres på prinsipper nedfelt i IS-1691 *Beslutningsprosesser for begrensnig av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende.*
- ❖ Ved oppstart av LTMV skal det legges til rette for at helsepersonell, pasient og pårørende sammen kan drøfte fremtidig sykdomsutvikling og under hvilke omstendigheter LTMV eventuelt burde avsluttes. Alternative behandlingsformer må vektlegges. Utarbeidelse av et livstestament kan være en hjelp for de vurderinger som må gjøres når avslutning av LTMV er et reelt alternativ.

11 Kvalitet og sikkerhet

11.1 Innledning

Hvilke krav som må stilles for at helsehjelp skal være forsvarlig er dårlig definert, jfr kapittel 6 om forsvarlighet. Om helsehjelp er forsvarlig må i stor grad baseres på skjønn. Dette gjelder både i de kommunale helse- og omsorgstjenester og i spesialisthelsetjenesten. Siden LTMV er definert som spesialisthelsetjeneste er forsvarlighetskravet når LTMV utføres i kommunen og med kommunalt helsepersonell, avhengig av at de to nivåene samarbeider tett og i fellesskap avgjør om behandlingen som gis er forsvarlig. Kvalitet og sikkerhet kan være to stikkord for forsvarlig helsehjelp. I kapittel 9 er beskrevet hvilke forhold som må være på plass når det er tatt en beslutning om LTMV. I Kapittel 10 er trukket frem noen forhold som må følges opp etter utskrivning fra sykehuset. I dette kapitlet trekkes frem en del forhold som har betydning for at tjenesteyting på begge nivåer skal være forsvarlig.

Det er eiere av og ledere i helsetjenesten som har ansvar for å gjennomføre de tiltak som er nødvendige for at tjenestene som tilbys eller ytes er forsvarlige. Innholdet i forsvarlighetsnormen må ses i sammenheng med forsvarlighetsbestemmelsen i helsepersonelloven § 4, som inneholder krav for det enkelte helsepersonell til å utføre sitt arbeid i tråd med faglig forsvarlighet.

11.2 Kvalitet og sikkerhet i spesialisthelsetjenesten

11.2.1 *Organisering på nasjonalt nivå*

Det er i dag ingen strukturert plan for hvilke sykehus som skal kunne tilby behandling med LTMV. Det er heller ingen omforente prinsipper for hvordan virksomheten bør organiseres internt i sykehuset. I studien Knut Dybwik et al gjennomførte i 2009 ble det konkludert med at den viktigste forklaring på de geografiske forskjellene var at entusiasme og kompetanse var nær knyttet til utvikling av et miljø med fokus på denne pasientgruppen. Til tross for nettverksarbeidet Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling driver er det fortsatt geografiske ulikheter i landet. Nasjonale data om utfallet av behandlingen hos pasienter i Norge mangler i stor grad. Det antas at større fokus på organisering og innhold i sykehusenes virksomhet på dette feltet kan bidra til kvalitet og sikkerhet i behandlingen.

Det er ingen nasjonale bestemmelser om hvordan indikasjonsstilling og gjennomføring av LTMV skal organiseres. Det har utviklet seg en policy hvor vurdering og oppstart av LTMV hos voksne i hovedsak har vært et ansvar for leger med spesialitet i lungemedisin..

Knut Dybwik et al(12) peker i sin artikkel på kompetanseheving og

sentralisering som to veier å gå for å utjevne ulikheter i tilbudet.

I Danmark har arbeidet med LTMV til nå vært organisert i 2 sentre. Det er nå fremmet en sak for å desentralisere til en viss grad, men med fortsatt sentralisering av de tyngste og mest krevende oppgavene.

Kompleksiteten i pasientens tilstand bør være retningsgivende for hvor utredning og vurdering for LTMV bør foregå.

Utrednings og vurdering av barn vil alltid være komplekst og bør foregå på universitetssykehus med tilstrekkelige muligheter for tverrfaglige spesialistvurderinger og med erfaring på området LTMV, jfr kapittel 12 om barn.

Voksne med komplekse problemstillinger som ved progredierende muskelsykdom eller komplekse søvnrelaterte respirasjonsforstyrrelser, bør også henvises til et nivå med bred kompetanse og erfaring med denne pasientgruppen. Ved komplekse problemstillinger må en fortløpende vurdere videre behandlingsstrategi og diagnostisering. Initierting av behandling og oppfølging bør være sentralisert til et begrenset antall spesialiserte sentra i hver region. Individuell vurdering av pasientene vil i svært mange tilfelle måtte baseres på skjønn. Skjønn basert på kompetanse og erfaring vil bidra til et likeverdig tilbud.

Det tas ikke her standpunkt til hvilke helseforetak som bør fungere som sentre, men det er flere helseforetak som allerede i dag har opparbeidet seg betydelig kompetanse på området. De regionale helseforetakene bør vurdere funksjonsfordelingen innen sin region.

Pasienter med mindre komplekse tilstander må utredes og vurderes på sykehus med kompetanse innen lungemedisin, eventuelt anestesi. Som regel vil dette være pasienter som følges opp av andre spesialister, først og fremst nevrolog i tillegg til allmennlege. Det kreves derfor at det er et samarbeid mellom disse spesialitetene selv om de skulle være lokalisert på forskjellige sykehus.

11.2.2 Organisering i helseforetak

11.2.2.1 Tverrfaglig teamarbeid

Etablering av et tverrfaglig team internt i helseforetak med representanter for flere fagdisipliner og spesiell kompetanse kan være et viktig tiltak. Tverrfaglig team i helseforetaket må ha nær kontakt med et kommunalt basert tverrfaglig team rundt den enkelte pasient der dette er nødvendig. Tverrfaglige kompetanseteam bør ha en utadrettet regional funksjon i samarbeid med helseforetak med særlig kompetanse på området.

Det tverrfaglige teamet må medvirke til at det internt i sykehuset er en tydelig ansvars- og oppgavefordeling mellom ulike aktører i sykehuset og at det er rutiner som sikrer god samhandling om pasientenes ulike behov. Dette gjelder ikke minst samhandlingen mellom nevrologer, barneleger og lungeleger og det tverrfaglige miljøet rundt disse.

Det er også grunn til å fokusere på oppgavefordeling og samhandling mellom sentralene for behandlingshjelpemidler og de kliniske avdelingene.

11.2.2.2 *Kompetansekrav i spesialisthelsetjenesten*

Et likeverdig tilbud krever at spesialisthelsetjenesten opptrer ensartet i spørsmål knyttet til LTMV landet over. Likeverdigheten forutsetter at sykehusene så vel som kommunehelsetjenesten settes i stand til å ivareta de oppgavene de har innenfor området, blant annet gjennom kompetanseutvikling. Kompetanseutvikling som del av en kontinuerlig kvalitetsutvikling er omtalt i kap 6.

11.2.2.3 *Helseforetakenes veiledningsplikt*

Spesialisthelsetjenesten er pålagt en veiledningsplikt overfor kommunehelsetjenesten, der dette er påkrevd for at kommunehelsetjenestene skal kunne løse sine oppgaver.²⁵ Plikten er absolutt i den forstand at spesialisthelsetjenesten ikke kan unnlate å oppfylle plikten under henvisning til ressursituasjon eller arbeidsbelastning. Bakgrunnen for innføringen av veiledningsplikten er det uttalte ønsket om at pasienter skal behandles nær bostedet. Veiledningsplikten kan gjøre det mulig å ta i bruk mer spesialisert utstyr og nye behandlingsmetoder i kommunene ut fra de muligheter den medisinskteknologiske utvikling gir. Det er ikke gitt noen generelle føringer for hvordan veiledningsplikten skal gjennomføres. Det må imidlertid etableres ordninger og rutiner som sikrer forsvarlig behandling. For pasienter med LTMV kan det være nødvendig at spesialisthelsetjenesten bidrar med personale som kan komme til pasienten, i tillegg til at det må sikres nødvendig opplæring av pasienter, pårørende og pleiepersonalet (rundskriv I-45/99). Veiledningsplikten innebærer imidlertid *ikke* at spesialisthelsetjenesten overtar hele ansvaret for pasientene i kommunen.

Veiledningsplikten må ses i sammenheng med at både spesialisthelsetjenesten og kommunen er pålagt en plikt til å utarbeide individuelle planer for pasienter med behov for langvarige og koordinerte tjenester og en plikt til å samarbeide med andre tjenesteytere om tilbudet til disse pasientene.

11.2.2.4 *Prosedyrer og samarbeidsrutiner*

Spesialisthelsetjenesten har ansvar for at nødvendige prosedyrer og rutiner blir utarbeidet for å sikre pasienten forsvarlig behandling i kommunen. Det vises til avsnitt om samarbeidsavtaler i kapittel 9 om planlegging i kommunen ved oppstart av LTMV.

Samarbeidsrutiner må nedfelles i samarbeidsavtaler innenfor rammen av de samarbeidsavtaler helse- og omsorgstjenesteloven påbyr, det vises til tekst Helse- og omsorgstjenesteloven(5) med forskrift(125) og til *Veileder for inngåelse av samarbeidsavtaler*(126). Som kommunens medisinske faglige rådgiver bør kommuneoverlegen delta når det skal inngås avtaler.

²⁵ Lov om spesialisthelsetjeneste § 6-3

Kommuneoverlegen bør ta opp innholdet i lokale samarbeidsavtaler med fastlegene i lokalt samarbeidsutvalg (LSU).

Spesialisthelsetjenestens ansvar for opplæring og plikt til veiledning bør være med i avtalen på linje med øvrige forpliktelser som følge av at LTMV fortsatt er spesialisthelsetjenestens ansvar etter utskrivning. Spesialisthelsetjenestens forpliktelser bør omfatte oppnevning av en kontaktperson, fortrinnsvis en sykepleier, som pasient og personell kan forholde seg til. På kommunal side bør oppnevnes en koordinator som ikke bare er kontaktperson i forhold til spesialisthelsetjenesten men også pasient og pårørende talsperson overfor kommunen.

11.3 Kvalitet og sikkerhet i den kommunale helse- og omsorgstjenesten

11.3.1 Generelt

Fokus på kvalitet og sikkerhet i den kommunale helse- og omsorgstjenesten er en nødvendig forutsetning for at krav til forsvarlighet skal kunne møtes. Noen felles krav for kommunene bør legges til grunn bl.a. for å sikre likeverdighet i tilbudet. Gjennomføring av behandling kan hos noen kreve medvirkning fra alle nivåer i kommunen, mens det hos andre kan være tilstrekkelig med enklere hjemmetjenester fordi pasienten administrerer behandlingen selv.

Det er søkt i litteraturen etter erfaringer med organisasjonsmodeller ved LTMV. Det finnes forskning på effekt av behandling, men lite på effekt av ulike måter å organisere LTMV i kommunen. De fleste av de gjennomgåtte artiklene omtaler og anbefaler hva som er viktig for å lykkes med utskrivning av pasienter fra sykehus til eget hjem. Anbefalingene er oftest basert på subjektive erfaringer enten på individ- eller avdelingsnivå.

Ballangrud et al.(127) finner at pasientene må være aktive i å utforme sitt tjenestetilbud, de må få støtte til å mestre og ha kontroll på sine liv. Det er viktig at personalet har kompetanse og at det er kontinuitet i tjenestetilbudet. Disse forholdene trekkes også frem i retningslinjer utarbeidet av NHS for hhv ALS, Parkinsonisms sykdom og MS(128). Funnene samsvarer godt med kravene til god kvalitet slik det er beskrevet i den norske kvalitetsstrategien. Konklusjonen er også i samsvar med "The Chronic Care modell"(129). Det vises også til artikler av Knut Dybwik beskrevet tidligere

11.3.2 Personell i den kommunale helse- og omsorgstjenesten.

11.3.2.1 Generelt

En del av pasientene som behandles med LTMV i hjemmet har omfattende behov for bistand, og kommunene må innvilge helse- og omsorgstjenester ut fra en konkret vurdering av den enkeltes behov. Ved stort bistandsbehov vil det normalt innvilges både *helsetjenester* for å dekke behovet for nødvendig helsehjelp, og *omsorgstjenester* for å dekke behovet for praktisk bistand og eventuelle andre behov. For å yte helsetjenester kreves det i utgangspunktet helsefaglig kompetanse, mens det for praktisk bistand ikke stilles de samme

krav til fagkompetanse. Ved etablering av et samlet tjenestetilbud til pasienter med LTMV og stort hjelpebehov oppstår dermed spørsmålet om hvilken kompetanse som skal kreves for utførelsen av de ulike oppgavene.

11.3.2.2 *Kompetansekrav*

Kommunen er ansvarlig for at det samlede tjenestetilbudet som tilbys er faglig forsvarlig, og må påse at personellet som utfører tjenestene innehar den nødvendige kompetansen, herunder at personell som utfører helsetjenester har den nødvendige helsefaglige kompetanse.

Personell uten helsefaglig kompetanse kan eventuelt opptre som helsepersonellets medhjelper etter helsepersonelloven § 5. Etter denne bestemmelsen kan helsepersonell i sin virksomhet overlate bestemte oppgaver til annet personell hvis det er forsvarlig ut fra oppgavens art, personellens kvalifikasjoner og den oppfølgingen som gis. Medhjelperen er underlagt helsepersonellets kontroll og tilsyn. Det er en forutsetning for å overlate oppgaven til en medhjelper at helsepersonellet selv er kvalifisert til å utføre den aktuelle oppgaven. Det må på forhånd sikres at den som overlates utførelsen av oppgaven har de nødvendige kvalifikasjonene til å utføre disse på en faglig forsvarlig måte. Dette forutsetter at det blir gitt nødvendig opplæring og instruksjon. I tillegg er det et krav at det føres tilsyn med vedkommende, og helsepersonellet må være tilgjengelig for å kunne gi råd og instruksjoner underveis.

Brukerstyrt personlig assistanse (BPA) er en alternativ organisering av praktisk bistand og opplæring. BPA gis som personlig bistand for personer med sterk grad av funksjonsnedsettelse og behov for hjelp i dagliglivets gjøremål i og utenfor hjemmet. Målet med BPA er å bidra til at brukeren får et aktivt og mest mulig uavhengig liv til tross for sterk funksjonsnedsettelse.

For pasienter med LTMV må det gjøres en individuell vurdering av hvilken kompetanse personell som skal bistå kommunal helse- og omsorgstjeneste må ha. Dette er blant annet avhengig av hvor stabil pasientens situasjon er og hvor komplekse observasjoner, vurderinger og tiltak som må gjøres.

For alle pasienter med LTMV med bistand fra BPA eller annet personell uten helsefaglig bakgrunn, må det være en sykepleier som har det overordnede fagansvaret for personellgruppen i behandlingen av pasienten.

Det er en forutsetning at personalet har gjennomgått kvalitetssikret opplæring og veiledning fra spesialisthelsetjenesten for å kunne betjene ventilatoren og for å gi god pleie og omsorg til pasient og pårørende. Det er ikke behov for at alle ansatte har helsefaglig utdanning, men personalet må ha gjennomgått kvalitetssikret opplæring og veiledning fra spesialisthelsetjenesten for å kunne betjene ventilatoren og for å gi god pleie og omsorg til pasient og pårørende.

Det bør dokumenteres at personell som skal medvirke ved LTMV har fått tilstrekkelig opplæring. Nasjonalt kompetansesenter for

hjemmerespiratorbehandling bør kunne medvirke til å utarbeide et slikt program, men det må tilpasses for lokale forhold.

For å godkjenne personell kan det praktiseres skriftlige og muntlige prøver. Den ansvarlige for den praktiske opplæringen må godkjenne etter gjennomførte teorikurs og en sjekklister. Sjekklister skal signeres av både veileder og personen som har gjennomgått opplæringen. Man signerer da også selv på at man kan det som er nødvendig.

Ved skifte av personell etter at brukeren er etablert i kommunen, må det være avklart hvem har ansvar for opplæring og godkjenning av nytt personell. Dette må være en person med offentlig godkjenning. Det kan avtales at opplæringen legges til kommunen, men det understrekes at opplæring av personell som skal bistå ved LTMV fortsatt er spesialisthelsetjenestens ansvar. Dette innebærer at spesialisthelsetjenesten ikke kan avslå å bidra med opplæring dersom det ikke finnes tilstrekkelig kompetanse til å ivareta opplæring av nytt personale i kommunen.

11.3.2.3 Fastlegene

Fastlegen har en viktig rolle i oppfølging av disponerte pasienter før LTMV blir aktuelt, jfr kap 8. Dette bør være en del av listeansvaret. Det må forutsettes at fastlegen har tilstrekkelige kunnskaper til at oppfølgingen kan skje på en god måte. Fastlegens rolle i forhold til pasienter med LTMV er beskrevet i kap.10.2. Fastlegens medvirkning i oppfølging og behandling av pasienter med bør vurderes i lys av ny fastlegeforskrift som for tiden er ute til høring.

11.3.2.4 Kommuneoverlegene

Kommunen har et lovbestemt ansvar for å ha oversikt over helsetilstanden i kommunen. Det bør være et ansvar for kommuneoverlegen å ha oversikt over pasienter med LTMV i kommunen, spesielt pasienter med omfattende behandling og bistand fra kommunen, for eksempel ALS, Helse- og omsorgsloven er profesjonsnøytral. Som medisinsk faglig rådgiver for kommunen bør kommuneoverlegen bidra til at personellet som behandler og følger opp pasienter med LTMV har egnet kompetanse. Kommuneoverlegen bør også ha en sentral rolle ved inngåelse av samarbeidsavtaler.

11.3.3 Tverrfaglig behandlingsteam

For pasienter med komplekse problemstillinger bør det etableres et tverrfaglig behandlingsteam på kommunalt nivå. Tverrfaglig team rundt den enkelte pasient i kommunen kommer i tillegg til tverrfaglig kompetanseteam internt i spesialisthelsetjenesten. Det må være nær kontakt mellom de to teamene og medlemmer av spesialistteamet må kunne tiltre det kommunale teamet ved behov. Etablering av samarbeidende tverrfaglige team bør være et tema i de avtaler som skal inngås mellom sykehus og kommuner i oppfølging av den nye helse- og omsorgsloven.

Medlemmer i det tverrfaglige team kan ha ulike basiskompetanse, men, ut i fra sine ståsteder, ha god innsikt i behov og tiltak for pasienter med ulike grader av ventilasjonssvikt. Teamet må ha god tilgang på spesialisert kompetanse når det er behov for det. For pasienter med alvorlige nevrologiske sykdommer vil det ofte være faggrupper som allerede er involvert i omsorgen for pasienten. Pasientene vil i hovedregel ha en individuell plan og en oppnevnt koordinator. Det tverrfaglige teamet må ha en sentral rolle ved utarbeidelse og oppfølging av behandlingsplan og individuell plan og sørge for at alle berørte parter deltar i dette arbeidet

Ved LTMV vil det også kunne være et behandlingsteam knyttet til den daglige behandling og oppfølging av pasienter med omfattende hjelpebehov, eventuelt 24 timers invasiv behandling. Dette kan være et behandlingsteam som kan bestå av ufaglærte assistenter med spesifikk opplæring rettet mot den enkelte pasient, men ledet av en sykepleier fra kommunen.

Det er nødvendig å ha formålet med de ulike teamene klart for seg ved etableringen og sørge for god kommunikasjon mellom dem.

Teamarbeid er ikke noe som oppstår bare ved å samorganisere personer. Det krever også et opplærings- og treningsprogram. Programmet skal gi kunnskap og ferdigheter i forhold til teamets målgruppe og motivere for koordinering og understøttelse av de oppgaver de andre teammedlemmene har(20). Dette forutsetter også likeverdighet mellom medlemmene i teamet.

11.3.4 Kommunesamarbeid og "lokalmedisinsk senter"

Samhandlingsreformen forutsettes at kommunene skal kunne settes i stand til å ivareta oppgaver "før, i stedet for og etter sykehusopphold". Lokalmedisinsk senter er en betegnelse for organisasjonsmodeller som skal sørge for at kommunen kan ta slike oppgaver. Dette innebærer at flere kommuner eventuelt må samarbeide om å opprettholde kompetanse og kapasitet på visse områder, f.eks ved en felles personalpool for mer spesialisert kompetanse. Ivaretagelse av en del oppgaver forutsetter også at kommunen har til disposisjon et visst antall senger med tilpasset bemanning og ressurser for å møte ulike behov.

LTMV er en oppgave som kan komme inn under ansvarsområdet for modellen "lokalmedisinsk senter". Flere kommuner kan gå sammen om en personellpool med kompetanse og kapasitet på å ivareta de kommunale oppgavene knyttet til pasienter med LTMV, herunder opplæring av nytt personell i samarbeid med spesialisthelsetjenesten. En kompetent personell-pool må være tverrfaglig og omfatte fysioterapeuter og annet rehabiliteringspersonell samt allmennleger i tillegg til sykepleie – og omsorgsfaglig personell.

En kompetent personellpool kan eventuelt knyttes til senger i kommunal institusjon. Sengene kan benyttes som intermedieenhet i overgangen mellom sykehus og eget hjem og ved behov for avlastningsopphold for hjemmeboende pasienter. Det må også sikres at kommunen har en god alternativ måte å yte hjelp på dersom tjenesteytingen i brukerens private bolig skulle svikte i perioder, f.eks. ved sykefravær, ferieavvikling eller liknende. Enheten kan også være

base for et kommunalt tverrfaglig ambulant team med kompetanse på LTMV. Enheten må ha nær kontakt med spesialisthelsetjenesten, eventuelt ved ambulant eller samlokalisert desentralisert spesialisthelsetjeneste. Det er ikke hensiktsmessig at senger i intermedieær enhet/lokalmedisinsk senter fungerer som varig bolig for pasienter med LTMV.

Kommunesamarbeid kan være aktuelt både for pasienter med omfattende behandlings- og omsorgsbehov og for mer selvhjulpne pasienter. Også for pasienter som i stor grad greier seg selv, kan det være perioder hvor det er behov for råd og hjelp, eventuelt også korttidsopphold, i institusjon.

11.4 Anbefalinger

- ❖ Diagnostisering, vurdering, initiering og oppfølging av pasienter med komplekse tilstander og/eller progredierende sykdom bør være sentralisert til et begrenset antall helseforetak i hver region med henblikk på å:
 - få et erfaringsgrunnlag som kan bidra til større likeverdighet i tilbudet
 - sikre tverrfaglig kompetanse innen sentrale fagdisipliner
- ❖ Det bør være en oppgave for det regionale helseforetaket å foreta en funksjonsfordeling internt i regionen når det gjelder pasienter med LTMV og sørge for etablering av regionale kompetanseteam
- ❖ Det organiseres et eller flere tverrfaglig team med spesiell kompetanse internt i helseforetak som skal vurdere og eventuelt gjennomføre LTMV hos ulike pasientkategorier.
- ❖ Det tverrfaglige teamet etablerer nær kontakt med kommunebasert tverrfaglig team som etableres i forhold til enkeltpasienter når det er nødvendig.
- ❖ Helseforetakets veiledningsplikt må vektlegges for å sikre at aktørene utenom helseforetaket har kompetanse til å gjennomføre LTMV forsvarlig.
- ❖ Det tilstrebes å nå følgende suksesskriterier for både barn og voksne med LTMV:
 - Multidisiplinære tilbud/team både i helseforetak og i kommunene
 - Tilgang til spesialistkompetanse i kommunen
 - Det etableres et proaktivt, tverrfaglig team basert i kommunen som følger opp hver enkelt pasient i samarbeid med det tverrfaglige teamet i spesialisthelsetjenesten
 - Samarbeidsavtaler mellom kommunene og spesialisthelsetjenesten
 - Boforhold som er tilrettelagt for teknologi og personale (spesielt viktig ved heldøgnsstilbud)
 - Opplæring av personer som gir pasienten omsorg, både før utskrivning og som oppfølging
 - Tilgang til støtteapparat, for eksempel telefontjeneste eller nettverk med andre.
 - Tilleggsfaktorer for barn:
 - Tilstrekkelig avlastning for foreldrene

- Betydning av tjenesteutformingen for deres utdanning og utvikling av sosiale tilknytning/nettverk
- Vurdere situasjonen for søsken

12 Langtids mekanisk ventilasjon hos barn og ungdom

12.1 Innledning

I foregående kapitler er omtalt forhold som i stor grad vil være allmenngyldige i forhold til ulike grupper pasienter med respirasjonssvikt og behov for LTMV. Hos barn er det imidlertid noen særtrekk som krever spesiell omtale.

12.2 Generelt om langtids mekanisk ventilasjon hos barn

Antall barn med kronisk respirasjonssvikt øker. Det er et bredt spekter av bakenforliggende diagnoser, men felles for dem er sviktende eller manglende evne til adekvat ventilasjon(130).

I puberteten øker ventilasjonsbehovet. Hypoventilasjon kan derved forverres eller debutere ikke bare hos ungdom med progredierende sykdom, men også hos de med stasjonære sykdomstilstander(31).

Enkelte former for kroniske luftveissykdommer, som for eksempel bronkopulmonal dysplasi og trakeobronkomalasi, vil ofte bli bedre med alderen, og behovet for LTMV avtar eller blir borte(131).

12.3 Sykdomsgrupper

Av barn og ungdom som behandles med langtids mekanisk ventilasjon utgjør de med nevromuskulære sykdommer den største gruppen. Pasienter med disse diagnosene må derfor følges spesielt med tanke på utvikling av hypoventilasjon.

Sykdomsgruppene hos barn er mer heterogene enn hos voksne(9). Hoveddiagnoser som ligger til grunn for LTMV hos barn er:

- Kongenitte nevromuskulære sykdommer
 - Spinal muskelatrofi type I-IV
 - Duchenne muskeldystrofi
 - Andre muskeldystrofier
 - Limb Girdle, Nemalin myopati, Central Core, Emery Dreyfuss
 - Dystrofia myotonica
 - Andre kongenitte nevromuskulære sykdommer
 - Polynevropatier(Marie-Charcot-Tooth)
- Ervervete nevromuskulære sykdommer
 - Ryggmargsskade

- Brystveggslidelser
 - Skoliose
 - Skjelettdysplasier
- Svikt i sentral respirasjonsregulering
 - Kongenitt sentralt hypoventilasjonssyndrom (Ondines curse)
 - andre
- Metabolske sykdommer
 - Mitokondriell myopati, mykolipidose, degenerative hjernesykdommer
- Cerebrale misdannelser
 - Arnold-Chiari
- Hjerneskader
 - Cerebral parese
- Cystisk fibrose
- Andre

Ved sjeldne tilstander finnes ofte lite vitenskapelig dokumentasjon for hver enkeltdiagnose. I Nasjonalt register for LTMV blir i tillegg noen barn registrert med uavklarte grunnlidelser.

Effekt av behandlingen hos barn er dårlig dokumentert. Det er enighet om at randomiserte studier vil være uetisk å gjennomføre fordi utfallet uten behandling ofte vil være fatalt(52;131). For mange vil man imidlertid kunne forvente forbedret livskvalitet og forlenget overlevelse(132;133). Flere studier som er gjennomført viser at langtids mekanisk ventilasjon lar seg gjennomføre hos barn med kronisk hypoventilasjon.

For øvrig henvises til kapittel vedrørende utfall ved langtids mekanisk ventilasjon i ulike sykdomsgrupper.

12.4 Hypoventilasjon hos barn

12.4.1 Definisjon av hypoventilasjon

Hypoventilasjon er definert som utilstrekkelig alveolær ventilasjon i forhold til kroppens metabolske behov og som påvises ved stigning i arteriell karbondioksydtenisjon (PaCO_2), samt eventuelt fall i arteriell oksygentensjon (134).

12.4.2 Særtrekk hos barn

Barn i ulik alder har en del fysiologiske faktorer som gjør dem mer disponert for hypoventilasjon enn voksne(135):

- Barn har mindre lungevolum (vitalkapasitet) og mindre reservekapasitet enn voksne.
- Barn har større andel REM- søvn som kan gi opphav til uhensiktsmessig ventilasjons- og oppvåkingsresponser i spebarns- og småbarnsalder
- Spebarn og småbarn har en myk og ettergivelig thorax med høy compliance

- De har en lavere relativ styrke og utholdenhet av respirasjonsmuskulaturen og blir derfor raskere uttrøttbare
- Barn har forholdsvis større nasal luftveismotstand og større grad av luftveisreaktivitet
- Mer uttalt vaskulær reaktivitet ved hypoksi.
- Barn har høyere basalstoffsifte og derfor også et høyere oksygenbehov
- Thoraxdeformiteter har innvirkning på lungenes vekst og utvikling.
- Vekstspurt i puberteten gir økte krav til ventilasjonen

12.4.3 Disponerende faktorer som kan føre til hypoventilasjon:

Anatomiske forhold hos barn kan disponere for obstruksjon av luftstrøm i øvre eller nedre luftveier. Slike forhold kan være:

- Hypoplasi av midtansikt
- Forstørrede adenoide vegetasjoner og/eller tonsiller
- Liten hake
- Kort nakke
- Klokkeformet thorax
- Kyfoskoliose

12.5 Diagnostikk

12.5.1 Symptomer og kliniske funn

Tegn på hypoventilasjon som må utredes og eventuelt følges opp med tanke på utvikling av behov for LTMV er:

- Nattlige oppvåkninger
- Unormal søvnstilling
- Nattesvette
- Morgenhodepine
- Tretthet eller hyperaktivitet på dagtid
- Adferdsvansker og kognitive problemer
- "Failure to thrive" – dårlig vekst og vektøkning
- Residiverende luftveisinfeksjoner
- Natlig enurese

12.5.2 Primærutredning ved mistanke om hypoventilasjon

For primær diagnostikk ved utredning av hypoventilasjon anbefales:

Spirometri

Risiko for hypoventilasjon er økt når VC, FVC eller FEV1 < 60% av forventet alder. Reduksjon i VC eller FVC med minst 25% fra stående til liggende stilling indikerer svekket diafragmakraft. Kan vanligvis utføres fra 4-årsalder.

Maksimalt inspiratorisk og ekspiratorisk munntrykk (PImax og PEmax), evt hoste-PEF

Måler evnen til å generere undertrykk i lungene og dermed også diafragma-funksjonen. Sier noe om kraften i ekspirasjonsmuskulaturen og dermed hosteevnen. Gis oss informasjon om det kan forventes problemer med sekretstagnasjon pga svak hosteevne. Bør måles rutinemessig i utredningen av hypoventilasjon hos større barn.

Arterielle blodgassanalyser

Arterielle blodgassanalyser under søvn bør utføres i primærutredningen. Det er gullstandard for blodgassmåling. Normale dagtidsverdier utelukker ikke betydelig muskelsvekkelse eller nattlig hypoventilasjon.

Kapillære blodgassanalyser

Kapillære blodgassanalyser kan utføres i stedet for arterielle, og som et supplement til nattlig transkutan monitorering av blodgasser. I følge Nasjonal register for langtids mekanisk ventilasjon gjøres arterielle blodgassanalyser sjelden hos barn. De fleste bruker kapillær blodgassanalyse.

Transkutan kapnometri

Transkutan kapnometri under søvn bør utføres både ved primær utredning og ved senere kontrollinnleggelse på sykehus. Måleverdiene representerer en trend for pCO₂, og tilsvarer ikke nødvendigvis arterielle verdier. Supplerende kapillære prøver kan gi kontrollverdier som øker påliteligheten av den transkutane monitoreringen

Pulsoksymetri under søvn

Pulsoksymetri under søvn bør utføres både ved primær utredning og ved senere kontroller. Langtidsmåling med pulsoksymetri bør brukes i primærutredningen ved spørsmål om hypoventilasjon. Diagnosen nattlig hypoventilasjon kan stilles når oksygenmetningen synker og deretter stiger gradvis og andre årsaker til hypoventilasjon er utelukket. Normal registrering utelukker imidlertid ikke hypoventilasjon.

Rtg thorax

Rtg thorax skal gjøres ved primærdiagnostikk og ved vurdering av komplikasjoner. Kan gi indikasjon på eventuelt diafragmaparese

EKG og ekkokardiografi

EKG og ekkokardiografi må gjøres når man mistenker hjertesykdom som årsak til eller komplikasjon til hypoventilasjon, for eksempel pulmonal hypertensjon,

12.5.3 Utvidet diagnostikk

Ved uavklart årsak til hypoventilasjon eller inadekvat respons på behandlingen gjøres utvidet diagnostikk. For utvidet diagnostikk anbefales:

Endoskopisk undersøkelse av øvre og nedre luftveier

Utføres av ØNH-lege eller lungelege ved mistanke om passasjehindring eller

andre anatomiske defekter i luftveiene

Rtg columna

Utføres ved eventuell skoliose eller kyfose for vurdering av graden av tilstanden

Endetidal kapnografi

Kontinuerlig non-invasiv måling av CO₂ i utåndningsluft. Ved normalt ventilasjons-/ perfusjonsforhold kan metoden gjenspeile endetidal CO₂

Ultralyd diafragma

Ultralyd bør foretrekkes fremfor røntgenundersøkelse for framstilling av diafragma-bevegelse

Polysomnografi

Simultanregistrering av kardiorespiratoriske parametre i ulike søvnfaser med EEG registrering. Kombineres ofte med video-opptak

12.5.4 Kriterier for hypoventilasjon der LTMV bør vurderes

Hvert barn må vurderes individuelt ut fra et helhetsperspektiv:

- grunnsykdom med langtidsprognose og forventet livskvalitet
- barnets alder, motoriske og kognitive utvikling - hvilke muligheter finnes til behandling av grunnsykdommen
- hvordan vil LTMV innvirke på barnets tilstand, livskvalitet og utvikling ?

Det er viktig at alle barn som vurderes for LTMV har gjennomgått grundig diagnostikk slik at flest mulig har en primærdiagnose før LTMV vurderes.

Det er ikke adekvat praksis å starte LTMV på et barn før barnet er grundig utredet og situasjonen er diskutert i et tverrfaglig forum samt med barnets foresatte og eventuelt barnet selv.

Kliniske kriterier

- Svak hostekraft, mye sekret i luftveier
- Økt bruk av respiratorisk hjelpemuskulatur
- Utilstrekkelig svelgerefleks, svak eller fraværende brekningsrefleks

Patofysiologiske kriterier:

- Vital kapasitet < 15 ml/kg
- Inspiratorisk kraft < 20 cm H₂O
- PaCO₂ >6,0 kPa
- PaO₂ < 9,3 kPa
- SaO₂ < 97% i romluft

12.5.5 Indikasjon

Indikasjonsstilling for LTMV hos barn med restriktiv nedsatt lungefunksjon, svikt

i sentral respirasjonsregulering eller obstruktiv søvnapné er basert på:

- Grunnsykdom som er egnet for LTMV, se kapittel 7
- Grunnsykdommen er adekvat utredet og optimalt behandlet
- Tverrfaglig team med kompetanse i behandling med LTMV har vurdert barnet
- Det er kliniske kriterier forenlig med hypoventilasjon
- Patofysiologiske kriterier forenlig med hypoventilasjon
- Kognitive funksjoner er vurdert

12.6 Etikk

Hos barn og ungdom med kronisk sykdom der man forventer begrensede leveutsikter, bør informasjon om prognose, behandlingstiltak og kriterier i forhold til når behandling skal avsluttes, diskuteres med pasient, hvis mulig, og foresatte. Temaet bør berøres som en del av de regelmessige kontroller og denne prosessen bør starte tidlig. Det er foreldrene som samtykker på barnets vegne til det er 16 år. Hvis barnet ikke har samtykkekompetanse er det foreldrene som gir samtykke, både i forhold til oppstart og avslutning av behandling frem til barnet er 18 år. Foreldrenes samtykkerett er begrenset til helsehjelp som anses faglig forsvarlig og av hensynet til barnets beste. Når barnet er 12 år skal de ha mulighet til å si sin mening om spørsmål som angår egen helse. Også barn under 12 år har rett til å ytre seg. Ved alvorlige beslutninger, som for eksempel oppstart eller avslutning av LTMV skal begge foreldre samtykke dersom begge har foreldrerett. I noen tilfelle er det uenighet mellom foreldrene. Helsepersonell må da forholde seg til det som er forsvarlig behandling og det som vurderes å være til barnets beste.

I stedet for å fokusere på avslutning og død, bør man i samtaler med barn/ungdom og foresatte diskutere forventninger og usikkerhet i forhold til symptomatisk og palliativ behandling. I stedet for å fokusere på å avslutte behandling bør man fokusere på at behandlingen endrer karakter.

Helsepersonell har plikt til å holde seg faglig oppdatert og basere beslutninger på eksakt kunnskap der slik finnes. "Second opinion" bør innhentes hvis retningslinjer ikke finnes, klinisk erfaring eller kompetanse mangler eller der det er uenighet om behandlingen. Der det er tvil om behandlingseffekten, kan behandling startes og gjennomføres i en på forhånd bestemt tidsperiode med evaluering når perioden er over. Før avgjørelsen tas, er det viktig at behandlingsperioden har vært lang nok og tilgjengelige ressurser adekvate slik at man kan stole på tilbakemelding fra den unge, foresatte og/eller behandler. Konsensus mellom helsepersonell, den unge og foresatte bør være et overordnet mål. Dersom det oppstår konflikt, bør sykehusets klinisk - etiske komité (KEK), alternativt jurister konsulteres.

Det må legges til rette for en diskusjon om hvordan behandlingen skal kunne avsluttes og hvilke forhold som skal kunne føre til en slik beslutning. Det er viktig at man har som mål at dette diskuteres før situasjonen blir akutt. Det legges ofte stor vekt på behandlingsresultatet, mens det er lite fokus på

komplikasjoner og belastninger som behandlingen påfører barnet og de pårørende. Foresatte og barnet/ungdommen skal ikke selv ta den endelige avgjørelsen, men de skal være delaktig i en prosess som styres av faglig oppdatert helsepersonell.

Behandling av hypoventilasjon hos pasienter med progressive nevromuskulære sykdommer som Duchenne muskeldystrofi, spinal muskelatrofi eller kongenitte muskeldystrofier er en stor utfordring. De fleste dør senest i tidlig voksenalder, Det finnes ingen kurativ behandling, men LTMV kan bidra til å lindre symptomer og opprettholde livskvalitet

Noninvasiv ventilasjonsstøtte forlenger livet hos noen pasienter med progredierende nevromuskulære sykdommer. Det er viktig å gi oppdatert og balansert informasjon der pasientautonomi, effekt og konsekvenser vektlegges. Pasienten og pårørende skal ha mulighet til å vurdere behandlingstilbudet. Foreldrenes synspunkter må veie tungt.

Hos barn med spinal muskelatrofi type I er dilemmaet i forhold til LTMV om mulig enda vanskeligere. Resultater fra studier av invasiv ventilasjon på overlevelse og livskvalitet hos disse barna er varierende Tverrfaglig vurdering og oppdatert, adekvat informasjon om hva invasiv ventilasjonsstøtte hos disse barna vil innebære, er essensielt; LTMV vurderes i hvert enkelt tilfelle.

12.7 Oppfølging av barn med LTMV

Kontroller av grunnsykdommen bør gjøres i relevant avdeling med tanke på optimal behandling

- Barn og ungdom med stabil sykdom kan vanligvis kontrolleres 1-2 ganger i året
- Barn og ungdom med progressiv sykdom må eventuelt kontrolleres oftere.

Ved hver kontroll av LTMV bør det utføres:

- Anamnese og klinisk undersøkelse
- Nedlasting av data fra ventilator
- Spirometri
- Maksimalt inspiratorisk og ekspiratorisk munntrykk (P_Imax og P_Emax), eventuelt hoste-PEF
- Arteriell eller kapillær blodgassanalyse
- Pulsoksymetri ved poliklinisk kontroll
- Nattdag pulsoksymetri og transkutan kapnometri ved innleggelse
- Gjennomgang av sekretmobilisering
- Rtg. Ansiktsskjelett hvert år på pasienter som bruker helmaske

Ved uforklarlige hypoksi eller tilkomne respirasjonssymptomer bør det vurderes:

- Rtg thorax
- EKG og ekkokardiografi

- Endoskopisk undersøkelse av luftveier

Ved uforklarlig søvnighet bør det utføres:

- Polysomnografi

12.8 Behandlingsmetoder

Ved valg av behandlingsmetode bør følgende overordnede spørsmål besvares:

- Er det nødvendig med LTMV hele tiden eller kun deler av døgnet?
- Er det tilstrekkelig med maskeventilasjon eller er det indikasjon for trakeotomi?
- Hvor teknisk krevende og omfattende vil behandlingen være?
- Hvilke psykososiale, organisatoriske og økonomiske forutsetninger må foreligge for å gjennomføre behandlingen?

12.8.1 *Non-invasiv overtrykksventilasjon*

- Fysiologisk "mer riktig" enn invasiv ventilasjon
- Opprettholder svelge- og talefunksjon
- Bedre pasientautonomi
- Foretrekkes som regel av pasienten
- Førstevalg ved oppstart av LTMV
- Brukes initialt oftest om natten og evt på dagtid dersom pasienten trenger det.
- Krever en overtrykksrespirator tilkoblet via nese eller ansiktsmaske

12.8.2 *Invasiv mekanisk ventilasjon*

- Tryggere ventilasjon enn ved non-invasiv ventilasjon
- Enklere og mer effektiv sekretmobilisering
- Beskytter mot aspirasjon
- Ved alvorlig svelgparese eller sekretstagnasjon
- Ved behandlingssvikt etter gjentatte forsøk på noninvasiv ventilasjonsstøtte
- Ved alvorlig svelgparese eller sekretstagnasjon
- Overgang til invasiv ventilasjon er indisert når pasienten trenger ventilasjonsstøtte mer enn 16 timer pr døgn

12.9 Valg av ventilator

12.9.1 *Krav til ventilator*

Velg utstyr som er enklest mulig og rimelig i forhold til det behov som er nødvendig for å sikre adekvat ventilasjon(136).

Andre forhold som må vurderes er:

- Brukervennlighet, driftssikkerhet, behov for alarmer/monitorering, reserverespirator, batteri, portabilitet.
- Tilgjengelige ressurser og kompetanse til å følge opp behandlingen i hjemmet
- Pasient og pårørendes preferanser, evne og vilje til å motta og gjennomføre behandlingen
- Barn som er trakeostomerte eller bruker helmaske og ikke selv mestrer å ta denne av skal ha kontinuerlig tilsyn

12.9.2 Overtrykksventilering

Overtrykksventilering innebærer intermitterent positivt luftveistrykk fra ventilator med pasientkobling via maske eller trakeostomikanyle for å gi adekvat lungeventilasjon. Overtrykksventilering kan anvendes i trykkkontrollert eller volumkontrollert modus, eventuelt trykkkontrollert modus med volumgaranti.

12.9.2.1 Trykkkontrollerte modaliteter

Trykkkontrollerte modaliteter

- Intermitterende overtrykksventilasjon (IPPV) som krever aktiv styring av ekspirasjonsventil
- BiPAP- maskiner som har passiv ekspirasjonsventil og vekselvis overtrykk i to ulike nivå (IPAP og EPAP)
- CPAP- maskiner gir et kontinuerlig positivt luftveistrykk og er dermed ikke å regne som respiratorer i egentlig forstand.. CPAP kan brukes til barn med hypoventilasjon I motsetning til voksne, så registreres barn som anvender CPAP som brukere av LTMV i Norge

I Norge er som regel trykkkontrollert eller trykkassistert modus førstevalg til barn. Dette gjelder både invasiv og non-invasiv ventilasjon (NIV).

Trykkkontrollert, assistert ventilasjon med IPPV eller BiPAP gir som regel best pasientkomfort ved noninvasiv behandling
Ren trykkkontrollert ventilasjon gir mer effektiv og stabil ventilasjon hos barn.

Hos de minste barna med ucuffede trakeostomikanyler og ellers ved stor lekkasje, så vil oftest trykkkontrollert modus være mest hensiktsmessig, eventuelt med tillegg av NIV-modus for mer effektiv lekkasjekompensasjon.

Tekniske begrensinger ved mange respiratorer hos vil hindre anvendelse til bruk hos små barn. Ofte vil sensitiviteten være for dårlig, dødvolumet for stort og maksimal respirasjonsfrekvens for lav.

Innstillinger og benevnelser på ulike modaliteter er i stor grad fabrikkspesifikke, det må alltid angis hvilken type ventilator som omtales.

12.9.2.2 Volumkontrollerte ventilatorer

Volumkontrollerte ventilatorer brukes sjelden til barn og er mindre egnet til non-

invasiv ventilasjonsstøtte enn trykkkontrollerte respiratorer.

Ved bruk av volumkontrollert modus kan det være fare for aksidentelt høye topptrykk. Korrekt innstilling av høytrykksalarm blir dermed essensielt for trygg ventilasjon. Fordelen med volumkontroll er selvsagt en inherent volumgaranti. Derfor er det viktig å ha en trykkalarm som kutter trykket hvis det blir for høyt. Fordelen med volumkontrollert modus er at den sikrer et minste volum, noe som ikke er tilfelle ved trykkkontrollert modus

12.9.2.3 Kombinerte trykk- og volumkontrollerte respiratorer

Nyere ventilatormodeller har oftest mulighet for å velge mellom trykk- og volumkontroll, samt ulike støttefunksjoner.

Maskinene kan være særlig egnet til eldre barn/ungdom med progredierende tilstander, og der overgang fra non-invasiv til invasiv ventilasjon på et tidspunkt vil bli aktualisert. Anbefalt til pasienter med progressive tilstander, særlig dersom overgang fra non-invasiv til invasiv ventilasjon kan være aktuelt. Kombinerte trykk- og volumkontrollerte ventilatorer er anbefalt til pasienter med progressive tilstander, særlig dersom overgang fra non-invasiv til invasiv ventilasjon kan være aktuelt.

12.10 Lungefysioterapi til barn

12.10.1 Generelt

Små barn med nevromuskulære sykdommer har i utgangspunktet høyere compliance i lunger og thorax, mens det hos voksne i samme pasientgruppe er lav compliance i lunger og thorax som utgjør problemet.

Hos små barn med myk thorax og dårlig stabilitet må tiltakene rettes mot å forhindre luftveiskollaps og atelektaser. Senere blir fokus rettet mot å forebygge tilstivning i brystkassen.

Uavhengig av diagnose er anatomiske forhold hos små barn mindre. Det gjør at endringer, dvs særlig forverring, skjer raskere.

Lungeutviklingen er forskjellig fra barn til voksen. Flere forfattere argumenterer for at lungene til barn med nevromuskulære sykdommer ikke utsettes for tilstrekkelig trykk/strekk som er nødvendig for lungeutviklingen.

Det er i dag ulike tradisjoner med hensyn til bruk av hostemaskin til barn. Det finnes noen få studier (137),(138),(139) som foreslår å bruke hostemaskin allerede svært tidlig ved svak hostekraft, og da med relativt høye trykk.

Tanken er at barna i utgangspunktet er lungefriske og at man med hostemaskin gir trykkimpulser som ivaretar bevegelighet og motvirker sekretstagnasjon slik at lungene ikke skades av residerende infeksjoner. Trykkgrenser ved bruk av ventilasjonsbag for hyperinflasjon eller airstacking kan med samme tankegang økes tilsvarende.

12.10.2 Indikasjon for lungefysioterapi

Lungefysioterapi for forebygging og behandling bør vurderes når en eller flere av følgende foreligger:

- *Vitalkapasitet (VC) < 70-80 %*
- *Hyppige eller langvarige luftveisinfeksjoner*
- *Svak hostekraft målt ved PEF eller vurdert klinisk*
- *Lav stemme*
- *Uopplagthet, hodepine, vektnedgang*

12.10.3 Tiltak ved fysioterapi:

Stillingsendringer

Stillingsendringervil alltid bidra til å bedre ventilasjonen i ulike avsnitt. Det er derfor viktig å sørge for variasjon i stillinger i løpet av dagen, under fysioterapi og ved eventuelle inhalasjoner.

CPAP (Continuous Positive Airway Pressure)

CPAP brukes også til å forebygge lungeinfeksjoner i en tidlig fase, og mens barna fortsatt har en relativ god lungefunksjon. CPAP har til hensikt å øke barnas funksjonelle residualkapasitet slik at flere lungeavsnitt ventileres effektivt. Etter hvert som respirasjonsmuskulaturen blir svakere, vil ikke CPAP hjelpe barnet til å øke lungevolumet og andre tiltak må iverksettes.

Airstacking

Allerede når vitalkapasiteten er ca 70 % av forventet alder, anbefales å gjennomføre tiltak som understøtter respirasjonen. Metoden airstacking gir økte bevegelsesutslag av brystkassen, og derved bedret ventilasjon, men kan på lengre sikt også tenkes å bidra til mer normal lungeutvikling. Airstacking kan utføres på følgende måter:

- ved hjelp av egen respirasjon
- ventilasjonsbag
- volumstyrt ventilator

Hostemaskin

Hostemaskin brukes først og fremst ved dårlig hosteevne/svak hostekraft hos barn. Det å ivareta bevegelse og stimulere til normal lungeutvikling er sekundært. Ut fra foreliggende dokumentasjon er det trygt og nødvendig å anvende høye trykk også hos barn.

12.11 Praktisk gjennomføring

12.11.1 Organisering

Diagnostikk, behandling og oppfølging er tverrfaglig og involverer ulike subspecialiteter og faggrupper. Oppstart av langtids mekanisk ventilasjon hos

barn og ungdom bør derfor foregå på regionsavdelinger. Barne- og ungdomsavdelinger og intensivavdelinger må avtale innbyrdes rollefordeling i diagnostikk- og oppfølgingsansvar.

Kompleksiteten i grunnlidelsene til et fåtall pasienter kan gjøre det vanskelig å bygge opp erfaring i diagnostisering, behandling og oppfølging av disse pasientene. Det foreslås derfor at alle barn som vurderes for LTMV er utredet i regi av en barneklinnikk ved et universitetssykehus, og som har særlig kompetanse innenfor nevrologi, sjeldne sykdommer og hypoventilasjonstilstander hos barn i ulike alders- og utviklingsnivå.

Avdelingene bør ha metoder for:

- Utredning av mulig hypoventilasjon i de respektive diagnosegruppene
- Henvisningspraksis for fullstendig respirasjonsdiagnostikk
- Samarbeid mellom avdelingene om indikasjonsstilling
- Intensivavdelingen eller en intermedisæravdeling skal ha beredskap ved akutt forverring av en nyoppdaget eller kjent kronisk hypoventilasjon.

12.12 Utskrivning av pasient

Utskrivning av barn og ungdom med LTMV krever omfattende tilrettelegging og koordinering av tiltak før utskrivning til hjemmet. Sykehusavdelingen der behandlingen er igangsatt har ansvar for opplæring av omsorgspersoner og å sørge for at LTMV kan gjennomføres forsvarlig etter utskrivning.. Før utskrivning må pasientens medisinske og respiratoriske tilstand være stabil, hjemmeforhold og psykososiale forhold avklart og behandlingsplan må være utarbeidet.

Det bør utarbeides en sjekklister som skal utkvitteres før pasienten utskrives. Eksempel på sjekklister er gjengitt i de faglige anbefalingene i kapittel 15, pkt 15.7.2. Sjekklister må tilpasses lokalt og nedfelles i samarbeidsavtale og pasientperm.

12.13 Forløpsbeskrivelse for barn

Forløpsbeskrivelser er et godt verktøy i planleggingen av tilbudet til barn med behov for LTMV på samme måte som for voksne. Forløpsbeskrivelsen kan brukes både på system og individnivå, og tydeliggjøre ansvars- og oppgavefordeling, samhandling og kommunikasjon mellom aktørene både internt og på tvers av nivåene. Forløpsbeskrivelse utarbeidet ved St. Olavs hospital kan tjene som eksempel på dette, vedlegg 21.4.

12.14 Anbefalinger

- ❖ Utredning, vurdering og oppfølging av barn med kronisk respirasjonssvikt og eventuelt behov for LTMV bør foregå på regional sykehusavdeling med tilgang på tverrfaglig ekspertise innen flere fagdisipliner som pediatri, nevrologi, anestesi og intensivmedisin samt palliativ medisin.

- ❖ Barn som skal vurderes for LTMV må ha gjennomgått grundig diagnostikk slik at det om mulig foreligger en primærdiagnose før LTMV vurderes.
- ❖ Hos barn og ungdom med kronisk sykdom der man forventer begrensede leveutsikter, bør informasjon om prognose, behandlingstiltak og kriterier for eventuell avslutning av behandlingen diskuteres med pasienten hvis dette er mulig, og med pasientens foresatte. Prosessen må starte tidlig og bør inngå som en del av oppfølging og kontroller av pasienter.
- ❖ Forløpsbeskrivelser er et godt verktøy i planleggingen av tilbudet til barn med behov for LTMV
- ❖ Kunnskapsbaserte faglige anbefalinger for medisinsk utredning, behandling og oppfølging er beskrevet i kapittel 15.

13 Behandlingshjelpemidler og tilhørende forbruksmateriell

13.1 Spesialisthelsetjenestens ansvar

Behandlingshjelpemidler, herunder maskinene som brukes ved LTMV og tilhørende forbruksmateriell, er de regionale helseforetakenes ansvar.²⁶ Dette innebærer at de regionale helseforetak har ansvaret for at tilgjengelige behandlingshjelpemidler vurderes i forhold til gjeldende pasientrettigheter, som en del av tilgjengelige behandlingsmetoder. Finansieringsansvaret for behandlingshjelpemidler ble overført fra folketrygden til spesialisthelsetjenesten fra og med 1.1.2003. Overføringen skulle ikke medføre dårligere rettigheter for pasientene. Utstyr og organisering av tildeling må være likeverdig i alle regioner.

De regionale helseforetakene ivaretar ansvaret for behandlingshjelpemidler, herunder ventilator for LTMV, gjennom egne enheter i enkelte av helseforetakene. Det er etablert 18 behandlingshjelpemiddelenheter knyttet til ulike helseforetak. I samarbeid med kliniske avdelinger, kommunehelsetjenesten og eksterne leverandører utfører enhetene de oppgavene som er nødvendig for at pasientene får spesialisert medisinsk behandling i hjemmet. Behandlingshjelpemidlene finansieres gjennom RHFenes basisbevilgning, og behandlingen er gratis for pasientene.

Av rundskriv I-45/99²⁷ om LTMV i hjemmet følger det at ansvaret for behandlingshjelpemidler omfatter alt nødvendig utstyr som pasienten trenger tilknyttet ventilatoren. Det står videre i rundskrivet at dette gjelder både respirator, surstoff og surstoff- og inhalasjonsapparat, batteri/ aggregat, utstyr ved etablering og vedlikehold av behandlingen og overvåkningsutstyr på grunn av respirasjonsproblemer, for eksempel pulsoksymeter og respirasjons- og pulsalarm. I brev av 22.11.2011 fra Helse- og omsorgsdepartementet vedrørende behandlingshjelpemidler fremgår at helseforetaket også ha ansvar for hjelpemiddel og utstyr til pasienter som bor i sykehjem.

13.2 Kommunens ansvar

For pasienter som mottar hjemmesykepleie må kommunen dekke forbruksmateriell som er nødvendig for å utføre tjenesten. I rundskriv I-45/99 går det frem at kommunens ansvar inkluderer forbruksmateriell som vaskemidler for rengjøring av slanger, og sykepleieartikler som gummihansker, kompresser og lignende. Denne listen er ikke uttømmende. Det må vurderes konkret hva som er nødvendig i det enkelte tilfelle. Kommunen skal likevel ikke

²⁶ Lov om spesialisthelsetjeneste § 1-2a

²⁷ Rundskriv I-45/99. Dette rundskrivet ble laget før lov om spesialisthelsetjenester av 2. juli 1999 nr 61 trådte i kraft. Situasjonen med hensyn til den rettslige forankringen av behandling med LTMV har ikke endret seg etter at loven trådte i kraft. Finansieringsansvaret ble imidlertid overført fra arbeids- og velferdsetaten til de regionale helseforetak fra 01.01.2003.

dekke forbruksmateriell som pasienten har krav på å få dekket fra NAV eller fra helseforetaket.²⁸

13.3 Særlig om tildelingen av behandlingshjelpemiddel

Vurderingen av om pasienten skal tilbys LTMV foretas av behandlende lege, vanligvis en spesialist i lungemedisin. Når denne beslutningen er fattet, sender legen en søknad til helseforetakets behandlingshjelpemiddelsentral. Legespesialist skal på søknadsskjemaet gi en begrunnelse for behovet for et behandlingshjelpemiddel. Behandlingshjelpemiddelsentralen/-enheten velger utstyr på bakgrunn av opplysninger om pasientens behov og det sortimentet som det er inngått avtaler for. Det er viktig at skjemaet inneholder nødvendige opplysninger slik at utlevering av riktig utstyr sikres. Når søknaden er behandlet, skal det sendes tilbakemelding til sykehusavdeling/ legespesialisten om hvilken type utstyr pasienten har fått, og når han/hun fikk det. Melding bør også sendes til kommunehelsetjenesten dersom det er nødvendig.

Beslutningen om å låne ut et behandlingshjelpemiddel er å regne som et enkeltvedtak. Dette innebærer at selve utleveringen ikke regnes som en del av den medisinske behandlingen av pasienten, men at utleveringen vurderes som en effektivering av den medisinske vurderingen som allerede er foretatt ved legens søknad. Klager på enkeltvedtak følger reglene i forvaltningsloven. Helse- og omsorgsdepartementet er klageinstans ved klager vedrørende behandlingshjelpemidler. Utstyr til LTMV skal ikke utleveres uten at det er påført hvem som har opplæringsansvar.

13.4 Særlig om dekning av forbruksmateriell etter folketrygdløven

Blåreseptforskriften gjelder nødvendige utgifter til utvalgte legemidler, medisinsk forbruksmateriell og næringsmidler til spesielle medisinske formål. Også folketrygdløven § 5-22 åpner for bidrag til enkelte formål.

Hvis det offentlige er pliktig til å dekke utgiftene etter annen lovgivning, skal imidlertid ikke utgiftene belastes folketrygden.²⁹ Det betyr at forbruksmateriell som er nødvendig ved behandling med LTMV skal dekkes av de regionale helseforetak, selv om det samme produktet i andre sammenhenger kan dekkes gjennom blåreseptforskriften. I enkelte tilfeller er det dermed hva forbruksmateriellet skal brukes til som er avgjørende for hvem som skal dekke det.

Mer informasjon om dette finnes på Helseøkonomiforvaltningen (HELFO) sine nettsider, www.helfo.no

²⁸ Det kommunale ansvaret er i kommunehelsetjenesteløven § 1-1 annet ledd avgrenset mot offentlig organisert helsetjeneste som hører under stat eller fylkeskommune, og privat helsevirksomhet som drives i henhold til avtale med kommunen.

²⁹ Lov om folketrygd § 5-1

13.5 Nasjonal nettverksgruppe for behandlingshjelpemidler

Nasjonal nettverksgruppe for behandlingshjelpemidler ble etablert etter at ansvaret for behandlingshjelpemidler ble overført til RHFene³⁰. Gruppen ledes av Helse Midt-Norge RHF.

Nettverket har en rådgivende funksjon og skal bidra til likeverdighet i behandlingstilbudet..

Nettverket ivaretar bl.a. følgende oppgaver:

- Samarbeide for å bidra til at det gis gode og likeverdige helsetjenester til alle som trenger det, når de trenger det, uavhengig av alder, bosted, etnisk bakgrunn, kjønn og økonomi.
- Gi råd for å sikre likebehandling i RHFene, samt en faglig og økonomisk forsvarlig praktisering av ordningen
- Sikre at beslutninger som fattes har et godt kunnskapsgrunnlag og at prioriteringsforskriften følges.
- Sikre god kommunikasjon mellom behandlingshjelpemiddelenhetene og godt samarbeid.
- Bidra til godt samarbeid mellom bestillere og behandlingshjelpemiddelenhetene slik at pasientens rettigheter sikres
- Bidra til en kostnadseffektiv tjeneste-herunder anskaffelsesordninger, organisering og logistikk
- Gi hensiktsmessig informasjon for pasienter og helsepersonell, herunder på internett.
- Støtte videreutviklingen av samarbeidet med kommunehelsetjenesten
- Bringe prinsipielle og strategiske spørsmål fram til fagdirektørene
- Dokumentere utviklingen i bruk av behandlingshjelpemidler og økonomiske forhold

13.6 Standardisering av utstyrstilbudet

Standardisering av maskinparken kan innebære vesentlige fordeler. I forhold til opplæring og sikkerhet vil færre maskiner gjøre opplæringen enklere og risiko for feil håndtering av apparatur er potensielt mindre. Service og vedlikehold vil av tilsvarende grunner bli enklere å gjennomføre for teknisk personale. Mulighet for større innkjøp og gunstigere innkjøpsavtaler gir fordeler i form av redusert kostnad.

Ulempen med innsnevring av utvalget er at det begrenser muligheten for å tilpasse behandling individuelt, noe som er avgjørende for det endelige resultatet av behandlingen. Pasienter med LTMV er en heterogen gruppe både mht. diagnoser, sykdomsforløp, alder og grad av ventilasjonssvikt. Behovet for overvåkning og evnen til å benytte hjelpemidler er svært ulik. Betydningsfulle og praktiske viktige forskjeller mellom maskiner eksisterer [56, 57, 64, 65, 122]. Det er ikke mulig å finne ett hjelpemiddel som dekker behovet for alle pasienter. En viss bredde i utvalget av maskiner er derfor nødvendig.

³⁰ www.behandlingshjelpemidler.no

Det må være en forutsetning at det skaffes masker og trakeostomikanyler i et omfang som gjør det mulig med en god individuell tilpassning. Dette er spesielt viktig hos barn.

13.7 Anbefalinger

- Klinikere som arbeider med LTMV bør ha til rådighet et utvalg av maskiner for å muliggjøre tilpasning av en effektiv behandling på en pasientvennlig, kostnadseffektiv og trygg måte. Dette innebærer at helseforetakene på et regionalt plan må ha til rådighet ulike ventilatormodeller
 - "Enkel" bilevel CPAP: uten alarmer, av enkleste, rimeligste type – 1 type.
 - "Avansert" bilevel CPAP: som dekker barnegruppen og/eller gir mulighet for å optimalisere synkronisering, og/eller ivaretar andre hensyn som portabilitet, monitorering og alarmer - 2 ulike produsenter.
 - Enkel volum/trykkontrollert respirator av rimeligste type – 1 type.
 - "Avansert" trykk- og volumkontrollert respirator som
 - er mest mulig portabel,
 - dekker barn og voksen,
 - eventuelt er utstyrt med oksygenmikser,
 - har hybridmodus
 - "dual mode" valg - 2 ulike produsenter.
- Det regionale helseforetak bør etablere rådgivende grupper sammensatt av kliniker(e) med kompetanse innen LTMV, medisinsk teknisk personell og personell med økonomisk og/eller administrativ bakgrunn. Rådgivende gruppe utarbeider og reviderer jevnlig en liste over anbefalte produkter og tilhørende nødvendig forbruksmateriell.

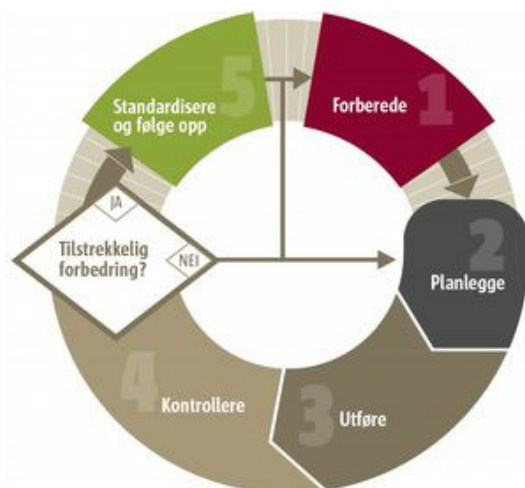
14 Forskning og fagutvikling

14.1 Innledning

Det er behov for mer kunnskap om sentrale temaer ved behandling med LTMV. Det er lite norsk litteratur på området. Dette handler nok blant annet om at det dreier seg om et lite antall pasienter. Å legge til rette for å få mer kunnskap vil være viktig for å vurdere og utviklingen og planlegge for fremtiden innenfor dette fagområdet.

14.2 Den nasjonale kvalitetsstrategien

Den nasjonale kvalitetsstrategien er omtalt innledningsvis. For å gjennomføre kvalitetsstrategien utarbeider Helsedirektoratet verktøy og metoder for kvalitetsforbedring som publiseres på Helsedirektoratets nettsider. www.helsedirektoratet.no/kvalitetsforbedring/kvalitetsstrategi/



*Fig 10:
Trinnvis metode for
forbedringsarbeid.*

Figuren viser en trinnvis metode for forbedringsarbeid. Modellen beskriver forslag til ulike verktøy som kan styrke forbedringsarbeidet. Aktuelle verktøy, også ved kronisk hypoventilasjon er:

- beslutningsstøtte i form av veiledere og retningslinjer
- utdanning og kompetanseutvikling
- medisinske kvalitetsregistre.
- kvalitetsindikatorer

14.2.1 **Veiledere og retningslinjer**

Veileder og nasjonale faglige retningslinjer for LTMV skal medvirke til et likeverdig og godt tilbud til pasienter med behov for mekanisk ventilasjon . Det er viktig at både veileder og retningslinjer tas i aktiv bruk.

14.2.2 Kunnskap og motivasjon

Det er en oppfatning om at ulikheter i tilbudet om LTMV antas å ha sin rot i manglende kunnskaper og ikke minst motivasjon blant leger og annet personell i sykehusene(12). Dette er ikke akseptabelt. Kunnskap kan være avhengig av erfaring og omfang av virksomheten som drives..

På samme måte som det er behov for kunnskap blant leger som behandler pasienter med fare for utvikling av hypoventilasjon , er det behov for mer kunnskap om indikasjonsstilling, resultater og praktiske prosedyrer ved LTMV.

En beslutning om invasiv respiratorbehandling skjer i dag i samtale mellom legen og pasienten. Det er pasienten selv som ofte har det siste ordet. Legens egne holdninger til behandlingen vil ha stor betydning for det valget pasienten tar. Likeverdighet i tilbudet kan derfor også være en utfordring til holdninger og kultur i tillegg til veiledning og felles retningslinjer.

Det er nødvendig å styrke bevisstheten og kompetansen hos leger og annet helse- og omsorgspersonell som har behandlings- og oppfølgingansvar for pasienter med mulighet for utvikling av hypoventilasjon.

14.2.3 Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon

Medisinske kvalitetsregistre har kvalitetsforbedring og forskning som hovedformål og er en av de viktigste kildene ved utvikling av resultatindikatorer. Opprettelse og utvikling av nasjonale medisinske kvalitetsregistre er av avgjørende betydning for å dokumentere behandlingskvalitet, gi grunnlag for å sammenligne behandlingsresultater mellom sykehus og for å drive klinisk forbedringsarbeid.

Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon er godkjent av helse- og omsorgsdepartementet som nasjonalt medisinsk kvalitetsregister. Det forutsetter at helseforetak som starter med LTMV hos en pasient er påpasselig med innmelding og at registrering foregår på en nøyaktig og ensartet måte for pasienter landet over. Det må også tilrettelegges slik at data fra registeret kan brukes til overordnet planlegging og oppfølging av pasientpopulasjonen behov og tjenestetilbud.

14.2.4 Kvalitetsindikatorer

Det bør utarbeides kvalitetsindikatorer for LTMV hos voksne og barn for å kunne følge utviklingen i forhold til målsettingene om å utjevne geografiske ulikheter og å utvikle mer helhetlige pasientforløp for de ulike pasientgruppene For å komme frem til relevante kvalitetsindikatorer som kan gjenspeile både prosess og resultat og som det kan rapporteres på, trengs mer kunnskap om blant annet:

1. Hva karakteriserer pasienter som får NIV, diagnoser, hjelpebehov, bosted, etc.
2. Hvem er de komplekse og ressurskrevende pasientene?
3. Effekt av behandling på ulike pasientgrupper

4. Innenfor det organisatoriske området behov for mer kunnskap om: Gode organisasjonsmodeller for å gjennomføre behandlingen i kommunene
5. Fastlegenes rolle og oppgaver ved LTMV
6. Lokalmedisinske sentre som intermedisært tilbud og kompetansebase for pasienter som behandles med LTMV

14.3 Forskning

14.3.1 Forskning på livskvalitet

I økende grad foregår det nå forskning på effekten av LTMV på pasientens livskvalitet. Det er publisert både kvalitative og kvantitative studier for å kartlegge dette, men kvantitative metoder er mest anvendt. Det har lenge manglet spesifikke skjema designet for pasienter med LTMV. De fleste publikasjoner har benyttet helserelaterte livskvalitetsskjema som SF-36, MRF-28 og SGRQ. Disse instrumentene har ikke hatt tilstrekkelig relevante spørsmål for å oppdage betydningsfulle forskjeller. SRI(140) er et skjema som har vist seg å være mer sensitivt til dette formål og det foreligger en validert norsk utgave av dette som kan brukes i fremtidig norsk forskning.

14.3.2 Forholdet mellom pasient, pårørende og helsepersonell

Det er behov for mer forskning om forholdet mellom pasient, pårørende og helsepersonell, spesielt når pasienter med komplekse problemstilling får LTMV i egen bolig. Dels handler dette om forholdet mellom aktørene i den daglige behandling og omsorg, men forholdet mellom pasient/pårørende og kommunen kan også være utfordrende. Knut Dybwik har tatt dette opp i sin doktoravhandling(109) som et problemfylt område. I prinsippet handler begge disse områdene om arbeidsmiljø for personell og livskvalitet for pasienter og pårørende.

14.3.3 Forskning knyttet til pasientpopulasjonen

Det er behov for mer kunnskap om effekt av LTMV for ulike pasientgrupper på livskvalitet og livslengde og om hvilke faktorer som påvirker effekten av behandlingen. Vi har heller ikke tilstrekkelig innsikt i hva som utgjør de store geografiske forskjellene vi ser i landet.

14.4 Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling

Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling(NKH) ble etablert i 2002 og er administrativt underlagt lungeavdelingen ved Haukeland universitetssjukehus (HUS), Bergen(13). Sentrets hovedoppgaver er å: bygge opp, ivareta og formidle kompetanse om diagnostikk og behandling av barn og voksne med kronisk hypoventilasjon.

Sentrets hovedmålsetting er å bidra til økt livskvalitet og lik tilgang til behandling for aktuelle pasientgrupper med basis i kunnskap og beste praksis.

Sentret har vært organisert som et tverrfaglig og nasjonalt nettverk med i hovedsak deltidsansatte i prosjektmedarbeiderstillinger. Det er etablert en referansegruppe med regionale, tverrfaglige representanter og representanter fra brukerorganisasjoner.

Det er nylig lagt frem en ny organisasjonsmodell for sentret i egen en handlingsplan fra 2011. Endret strategi skal bl.a. legge bedre til rette for forskning på livskvalitet og andre effektmål ved LTMV. En annen hovedårsak til endret strategi er at de geografiske forskjellen persisterer på tross av kompetansesentrets virksomhet hittil.

I handlingsplanen pekes på at sentrets organisasjonsmodell ikke i tilstrekkelig har gitt adgang til personell og at ansvarsfordelingen kan ha vært uklar. Man ser også at det er behov for sterkere tilknytning til andre kompetansemiljøer, spesielt innen det nevrologiske fagfeltet.

I den nye handlingsplanen legges opp til et regionalisert nettverk med regionale ressursgrupper/prosjektmedarbeidere og en regional koordinator som skal ha tett kontakt med den sentrale staben. Handlingsplanen forutsetter en sterkere forankring av medarbeiderne i kompetansenettverket men ønsker også en sterkere forankring i medarbeiderens helseforetak. Ressursgruppene er tverrfaglig og multidisiplinært sammensatt. Ressursgruppene skal ikke drive pasientbehandling, men ha som hovedmålsetting å sikre at kvaliteten på tjenestene forbedres.

Kompetansesentret bør ha en viktig rolle i å utvikle et felles verdsett for kommune- og spesialisthelsetjenesten når det gjelder LTMV. Det krever at kompetansesentret også trekker inn kommunehelsetjenesten i arbeidet sitt og i større grad skaffer seg kompetanse på de kommunale utfordringene ved LTMV i tråd med vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten.

NKH må også ha en sterk rolle i å samarbeide med Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon i å skaffe mer kunnskap om funksjonsnivå og hjelpebehov hos pasienter med LTMV, også de som ikke representerer den aller mest ressurskrevende gruppen.

14.5 Anbefalinger

- ❖ Den nasjonale kvalitetsstrategien må legges til grunn ved utvikling av tjenestetilbudet til pasienter med behov for LTMV. Dette innebærer bl.a.
 - Utdanning og kompetanseutvikling
 - Utarbeidelse av kvalitetskriterier
 - Videreutvikling av *Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon* som medisinsk kvalitetsregister
- ❖ Kompetansesentrets nettverksmodell og etablering av regionale ressursgrupper må ha en god forankring i RHFene.

- ❖ RHFene må ta ansvar for funksjonsfordelingen mellom helseforetak i regionen i forhold til ulike pasientgrupper. Kompetansesentret for hjemmerespiratorbehandling må etablere større kompetanse på de kommunale oppgavene og sikre medvirkning fra kommunale representanter i tillegg til medvirkning fra pasienter/pårørende, jfr også vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering 26.05.2008.
- ❖ Det er behov for ansvars- og rolleavklaring mellom Kompetansesentrets nettverksorganisasjon og det enkelte helseforetak
- ❖ Det bør stimuleres til forskning innenfor ulike områder, herunder livskvalitet og forholdet mellom pasient, pårørende og helsepersonell, jfr også ny handlingsplan for Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling.

15 Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger

15.1 Innledning

Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger utarbeides på bakgrunn av vedtak i Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering 26.05.2008. Anbefalingene gis ut i kortversjon som Nasjonal faglig retningslinje for LTMV. Kunnskapsbaserte faglige anbefalinger retter seg i hovedsak mot medisinske og helsemessige forhold ved LTMV. Anbefalingene må leses i sammenheng med relevante kapitler og anbefalinger i "Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV)". Særskilte faglige anbefalinger for barn er gitt i eget underkapittel (15.7).

De faglige anbefalingene er vurdert i forhold til GRADE-systemet, jfr kap 2. På mange områder er dokumentasjonen av lav kvalitet og hovedvekten legges da på ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen. Når det ikke kan etableres evidens som basis for faglige anbefalinger, er konsensus blant fageksperter en anerkjent metode for å begrunne anbefalinger.

Vurdering etter GRADE – metodikken vil gjennomgående klassifisere anbefalingene som svake eller betingede. Anbefalingene er allikevel å betrakte som "best practice" innenfor dette området i Norge i dag fordi de er basert på det man har av tilgjengelig dokumentasjon og ekspertvurderinger, inkludert ekstern høring i relevante fagmiljøer. På denne bakgrunn er det for flere av anbefalingene ikke foretatt gradering av anbefalingene etter kriterier i GRADE-metodikken.

Nasjonale faglige anbefalinger må suppleres med lokale prosedyrer. Det forutsettes at det opparbeides og vedlikeholdes kompetanse lokalt slik at tjenesten til enhver tid kan utføres medisinsk forsvarlig.

15.2 Hvem bør tilbys behandling med langtids mekanisk ventilasjon(LTMV)

15.2.1 *Kunnskapsgrunnlaget*

Det er gjort nærmere rede for kunnskapsgrunnlaget i kapittel 7: Aktuelle sykdommer. De kunnskapsbaserte faglige anbefalingene innenfor dette område har som formål å avklare hvilke pasientgrupper som vil ha nytte av behandling med LTMV og derved bidra til en ensartet praksis.

Kunnskapssentret har bistått i dette arbeidet med et systematisk, oppdatert faglig kunnskapssøk. Dette blir publisert med tre delrapporter som legges ut på

Kunnskapssentrets nettside. Utkast til delrapportene er med i grunnlaget for anbefalingene nedenfor. Anbefalingene underbygges av ekspertvurderinger internt i arbeidsgruppen og norske fagmiljøer, supplert med nyere referanser. Anbefalingene har vært forelagt eksterne fagmiljøer. Det understrekes at det for alle pasientgrupper må skje en individuell vurdering av hver enkelt pasient.

15.2.2 Nasjonale faglige anbefalinger

- ❖ Nevromuskulære sykdommer har mange underdiagnoser. Basert på store studier som er gjort på gruppen av nevrologiske sykdommer kan disse undergrupper som hovedregel anbefales LTMV (++):
 - Duchenne muskledystrofi
 - Myopati (Dystrofia myotonica)
 - Andre muskeldystrofier (Limb Girdle, Fascioscapulohumeral dystrofi, Nemalin myopati)
 - Spinal muskelatrofi (SMA)
 - Følgetilstander etter poliomyelitt
 - Ryggmargskade
- ❖ Amyotrofisk lateralsklerose(ALS) kan tilbys LTMV (++) . ALS står allikevel i en særstilling fordi behandling med LTMV i større grad enn ved andre undergrupper av nevrologiske sykdommer hos voksne , reiser etiske problemstillinger. LTMV ved ALS kan lindre symptomer på en meningsfull måte, men kan også forlenge leidsene. LTMV hos pasienter med ALS kan være en stor utfordring for pasient, pårørende og kliniker.

Diskusjonen omkring utfordringer og ulemper ved valg av trakeostomikanyle som ventilatortilslutning bør være åpen og direkte. Et slikt valg skal planlegges sammen med kommunen i forhold til videre pleie og omsorg. Pasient/pårørende skal på forhånd nøye informeres om pleiebehovet og bivirkninger knyttet til behandlingen(58). En 24-timers invasiv respiratorbehandling ved raskt progredierende grunnsykdom stiller betydelige krav til både pasient, pårørende og ivaretagelse av behandling og omsorg i respektive kommuner

- ❖ Brystveggslidelser
 - Pasienter med brystveggslidelser kan anbefales LTMV (++).
- ❖ Svikt i sentral respirasjonsregulering
 - Undergrupper som er aktuelle for LTMV er :
 - Arnold-Chiari malformasjoner. Basert på konsensus i arbeidsgruppen understøttet av case reports, kan pasienter med denne diagnose tilbys behandling med LTMV(++)
 - Kongenitt sentralt hypoventilasjonssyndrom. Basert på konsensus i arbeidsgruppen supplert med case reports kan pasienter med denne tilstand tilbys behandling med LTMV(++), oftest med masketilslutning, men trakeostomi kan være aktuelt i spebarnsalder.
- ❖ Adipositas hypoventilasjonssyndrom
 - Ut fra systematisk kunnskapssøk ved Kunnskapssentret og konsensus i arbeidsgruppen anbefales pasienter med denne tilstanden behandling med LTMV (++) . Pasientene behandles optimalt med masketilslutning.

- ❖ Lungesykdommer
 - Ved cystisk fibrose kan LTMV i noen tilfelle være indisert i en overgangsfase før lungetransplantasjon (++).
 - Kronisk obstruktiv lungesykdom (KOLS). Basert på kunnskapscenterets dokumentasjon, ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen anbefales ikke å ta i bruk LTMV som behandlingsmetode for pasienter med KOLS (++).

15.3 Diagnostikk og oppfølging av pasienter før oppstart av LTMV

15.3.1 Kunnskapsgrunnlag

Retningslinjen må sees i sammenheng med omtale og anbefalinger i veilederens kapittel 8: Diagnostikk og oppfølging av pasienter før oppstart av LTMV.

Kunnskapsbaserte faglige anbefalingene i dette kapittel er i hovedsak basert på kunnskap i norske ekspertmiljøer, supplert med studier av norsk og internasjonal litteratur, og på konsensus i arbeidsgruppen. Anbefalingene har vært på ekstern høring i fagmiljøene. Det er ikke foretatt gradering av anbefalingene i henhold til GRADE-metodikken.

15.3.2 Nasjonale faglige anbefalinger

- ❖ Pasienter med risiko for eller begynnende hypoventilasjon må følges opp av sin faste lege i samsvar med følgende medisinsk faglige anbefalinger:
 - Pasienter som kan utvikle hypoventilasjon må regelmessig følges med anamnese, klinisk undersøkelse og spirometri
 - Symptomer på hypoventilasjon er lite spesifikke og lette å overse dersom en ikke tenker på muligheten:

Dyspnoe	Morgenhodepine
Orthopnoe	Mareritt
Hjertebank	Dagtidstretthet
Slapphet, uvelhet, nedsatt appetitt	Søvnproblemer
Residiverende luftveisinfeksjoner	Nedsatt kognitive funksjoner
Vektendring	
Nokturi	
Svimmelhet	

- Kliniske tegn på hypoventilasjon kan komme sent i forløpet

Rask og overfladisk respirasjon	Hals vene stuvning
Bruk av aksessorisk respirasjonsmuskulatur	Ødemer
Paradoks bevegelse, dvs at bryst og mage beveger seg i motsatt retning, særlig i liggende stilling.	Redusert hostekraft

- Risiko for hypoventilasjon er økt når:
 - VC, FVC eller FEV1 < 60% av forventet
 - For enkelte pasienter kan det være lettere å utføre *statiske* prøver som vitalkapasitet (VC), som er en like god prediktor for hypoventilasjon som FVC (92-94).
- ❖ For langsomt progredierende tilstander anbefales årlig vurdering, for raskt progredierende nevrologisk sykdom anbefales vurdering hver tredje måned.
- ❖ Ved symptom på hypoventilasjon eller fall i lungefunksjon, FVC eller VC < 60% av forventet, må pasienten henvises til spesialist med kunnskap og erfaring i vurdering av behov for LTMV for ytterligere undersøkelser.
- ❖ Pasienter som er henvist til lungelege må utredes i samsvar med medisinsk faglige anbefalinger nedenfor:
 - Ved mistanke om hypoventilasjon må anamnese og klinisk undersøkelse spesifikk rettet mot hypoventilasjon, spirometri, spirometri sittende og liggende og arteriell blodgass gjøres.
 - PaCO₂>6,0 kPa er patologisk og bekrefter hypoventilasjon hos lungefriske
 - Ved normal blodgass på dagtid, må undersøkelse med tanke på søvnhypoventilasjon gjøres ved symptomer, ved FVC (VC) < 60 % av forventet eller ved fall i liggende spirometri, ved ALS også ved SNIP<40cm H₂O.
 - Søvnhypoventilasjon påvises ved stigning av PaCO₂ under søvn
 - Økning av PaCO₂ under søvn>1,33kPa fra verdi i våken tilstand er patologisk
 - Karakteristiske fall i kontinuerlig måling av oksymetri under søvn kan benyttes ved manglende tilgang på adekvat CO₂ måling.
 - Polysomnografi /polygrafi bør gjøres hvis det er mistanke om søvnhypoventilasjon tross for normal nattlig pulsoksymetri og transkutan CO₂ måling, ved mistanke om obstruktiv søvnapne i tillegg til hypoventilasjon eller ved spørsmål om annen søvnrelatert ventilasjonsforstyrrelse.

15.4 Oppstart av langtid mekanisk ventilasjon (LTMV)

15.4.1 Indikasjonsstilling

15.4.1.1 Kunnskapsgrunnlaget

Den faglige retningslinjen må sees i sammenheng med omtale og generelle anbefalinger i "Nasjonal veileder for Langtids mekanisk ventilasjon (LTMV), kapittel 9 Oppstart av langtids mekanisk ventilasjon.

Det henvises til pkt 15.2.2 med anbefalinger om hvilke pasientgrupper som bør vurderes for LTMV. Anbefalingene nedenfor er erfaringsbaserte og bygger på "best practice" vurderinger og konsensus i arbeidsgruppen. Det er ikke foretatt gradering av anbefalingene etter GRADE-systemet.

15.4.1.2 *Nasjonale faglige anbefalinger*

- ❖ Indikasjonsstilling må omfatte vurdering av :
 - Om det er symptomer på hypoventilasjon, jfr kapittel 8 om diagnostikk og retningslinje i punkt 15.3.2.
 - Om det er hypoventilasjon på dagtid
 - Om det er hypoventilasjon under søvn
 - Om pasienten har en sykdom/tilstand hvor LTMV anbefales.
 - Om den generelle medisinske tilstand og/eller komorbiditet eller kognitiv svikt taler mot LTMV
 - Om det er sannsynlig at behandlingen samlet sett vil være positiv for pasienten, jfr kapittel 5 om etiske vurderinger.

15.4.2 **Valg av behandlingsmetode**

15.4.2.1 *Kunnskapsgrunnlag*

Det henvises til "Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon", kapittel 9 og vedlegg 20.2. Kunnskapsgrunnlaget for valg av behandlingsmetoder og utstyr er fortsatt i hovedsak erfaringsbasert. Grunnlaget for anbefalingene er i hovedsak basert på ekspertvurdering fra Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling, supplerte med konsensusvurdering i arbeidsgruppen. Anbefalingene har vært på ekstern høring.

15.4.2.2 *Nasjonale faglige anbefalinger*

- ❖ Valg av behandlingsmetode og utstyr baseres på individuell vurdering hvor følgende spørsmål besvares:
 - I hvor stor andel av døgnet er LTMV nødvendig?
 - Kun under søvn, perioder på dagtid eller hele døgnet?
 - Er maskeventilasjon gjennomførbart eller foreligger indikasjon for trakeotomi?
 - Pasientens svelgfunksjon og evne til å hoste er avgjørende.
 - Hvilke psykososiale utfordringer og ressurser foreligger?
 - Pasientens sykdomsinnsikt, kognitiv funksjon og livssituasjon må vurderes i forhold til kompleksiteten av behandlingen og forventet gevinst.
 - Hvilke organisatoriske utfordringer foreligger?
 - Er pasienten selvhjulpent, er det behov for begrenset hjelp av omsorgsarbeidere/ hjemmesykepleie eller trengs et større team av hjelpere?
- ❖ Non-invasiv overtrykksventilasjon er første valg ved LTMV
 - Ved nevromuskulære sykdommer behandles de fleste pasientene optimalt med maske som ventilatortilslutning. Trakeotomi kan være indisert etter individuell vurdering, se nedenfor.
 - Ved brystveggslidelser behandles de fleste pasientene optimalt med maske som ventilatortilknytning.
 - Ved Adipositas hypoventilasjonssyndrom behandles pasientene optimalt med masketilslutning

- ❖ Invasiv mekanisk ventilasjon med trakeostomitube bør vurderes :
 - hos pasienter som har persisterende hypoventilasjon tross optimal non-invasiv LTMV
 - ved alvorlig svelgparese eller sekretstagnasjon som forhindrer effektiv bruk av NIV
 - når pasienten er avhengig av ventilasjon mer enn 16 timer/døgn og pasienten foretrekker dette fremfor maskebehandling.

- ❖ BiPAP maskiner er førstevalg ved behov for noninvasiv LTMV utenfor sykehus når pasienten kun trenger LTMV under søvn og ikke har problem med sekretmobilisering
 - Trykk- og volumkontrollert overtrykksventilasjon kan anvendes ved LTMVså vel til non-invasivt som invasivt bruk. Entydige signifikante forskjeller i forhold til behandlingseffekt er ikke påvist hos pasienter med behov for kun nattlig ventilasjonsstøtte.
 - Volumkontrollert ventilasjon gir mer effektiv og tryggere ventilasjon ved alvorlig restriktiv lungelidelse, hos trakeostomerte pasienter og ved behov for sekretmobilisering
 - Trykkkontrollert, assistert ventilasjon med IPPV eller BiPAP gir best pasientkomfort ved non-invasiv behandling (++++)
 - Ved invasiv ventilasjon i trykkkontrollert modus som alternativ til volumkontrollert modus bør en utvise spesiell varsomhet og sørge for tett oppfølging og monitorering

- ❖ Kombinerte trykk og volumkontrollerte maskiner anbefales til
 - pasienter med progressive tilstander, særlig dersom overgang fra noninvasiv til invasiv ventilasjon kan være aktuelt
 - ved behov for ventilasjonsstøtte i våken tilstand

- ❖ Ved noninvasiv ventilasjonsstøtte anbefales bruk av assistert kontrollert ventilasjonsmodus (spontaneous – timed) ved inntrening

- ❖ Ved økende grad av hypoventilasjon, særlig hos pasienter med nevrologiske sykdommer, anbefales kontrollert ventilasjonsstøtte

- ❖ Bruk av SIMV funksjonen frarådes ved LTMV, jfr vedlegg 20.1

15.4.3 Sekretmobilisering

15.4.3.1 Kunnskapsgrunnlag

Retningslinjens anbefalinger om sekretmobilisering må sees i sammenheng med omtale og anbefalinger i "Nasjonale veileder for langtid mekanisk ventilasjon", kapittel 9 og i vedlegg 20.2.

Kunnskapssentret gjorde i 2009 et systematisk søk på sekretmobilisering og fysioterapi hos pasienter med behov for behandling med LTMV. Kunnskapssentret har ikke utarbeidet en egen rapport på bakgrunn av dette søket. Det ble funnet 2417 referanser.

Ansatte ved Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling og medlemmer av arbeidsgruppen har gjort systematiske søk i Cochrane, medline, pedro i 2005, 2009 og 2011. I tillegg har det vært søkt i Best Practice og UptoDate i 2011. Det ble funnet 1069 referanser. Det har også vært gjort enkeltsøk på forfattere og titler i Medline og Google Scholar.

Kunnskapsgrunnlaget bygger på fagartikler, reviews og guidelines på bakgrunn av intervensjon, men det er da enten pilotstudier eller små studier. Reviews konkluderer gjerne med at ytterligere forskning er nødvendig. Artikkene i kunnskapsgrunnlaget er produsert av internasjonalt kjente fagfolk, utgitt i anerkjente tidsskrift, noe som er med å styrke kunnskapsgrunnlaget.

Kvaliteten på dokumentasjonen er vurdert til å ligge på et nivå mellom low (++) og very low(+) vurdert etter GRADE-metoden i henhold til GRADE og er supplert med ekspertvurderinger og konsensus i arbeidsgruppen, samt eksterne høringsuttalelser. Dette gir generelt anbefalinger med svak styrke for sekretmobilisering, men allikevel et godt uttrykk for hva som er "best practice" i Norge i dag.

15.4.3.2 *Nasjonale faglige anbefalinger*

- ❖ Ved oppstart av behandling med LTMV skal utarbeides en individuell behandlingsplan for sekretmobilisering (++).
- ❖ Ved utarbeidelse behandlingsplan bør følgende inngå i den individuelle vurderingen: (++)
 - Klinisk lungefysioterapeutisk undersøkelse
 - Anamnese med kartlegging av pasientens egne måter å mestre sine sekretrelaterte problemer på
 - Generell observasjon av pasientens bevegelsesmønster, stemmebruk, hørbart sekret og hudfarge
 - Inspeksjon og vurdering av pasientens pustemønster og hosteevne
 - Vitalkapasitet
 - HostePEF og/eller MEP
- ❖ Behov for sekretmobiliserende tiltak skal vurderes både ut et forebyggende og et behandlende perspektiv (++).
- ❖ Forebyggende sekretmobilisering vurderes/iverksettes hos pasienter med: (++)
 - Nevromuskulære sykdommer
 - Risiko for utvikling av – eller etablerte atelektaser
 - Luftveissekret i sentrale luftveier eller i trakeostomikanyler
 - VK < 60% av forventet verdi
 - Hoste PEF < 270 l/min
- ❖ Behandling med sekretmobiliserende tiltak trappes opp (++):
 - under og etter akutte eller persisterende virale eller bakterielle luftveisinfeksjoner

- ved tegn på økt sekretproduksjon og sekretstagnasjon, for eksempel ved forverring av grunnsykdommen
- ❖ Generelt anbefales å iverksette sekretmobiliserende tiltak etter følgende prinsipper og rekkefølge (++):
 - Tilstrekkelig væsketilførsel og ventilatorstøtte med fukting
 - Tiltak for hoste, eventuelt manuell hostestøtte
 - Dype innpust, eventuelt i kombinasjon med hoste/hostestøtte
 - Hyperinflasjon
 - Flere daglige stillingsendringer
 - Maksimal insufflasjon og ekssufflasjon (MI-E)
 - Luftveissug alene eller i kombinasjon med MI-E.

15.4.4 Anbefalinger om kriterier for utskrivning av pasient med LTMV

15.4.4.1 Kunnskapsgrunnlag

Faglige retningslinjer for utskrivning må leses i sammenheng med "Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon", kapittel 10: Oppfølging av pasienter med LTMV etter utskrivning.

- ❖ Kriterier som skal være oppfylt før overføring til hjemmet eller annet behandlingssted utenfor helseforetaket(++):
 - Pasienten skal ha vært medisinsk og respiratorisk stabil siste 3 – 4 uker
 - Stabile respirator innstillinger
 - Ideelt sett er pasienten i stand til å puste uten LTMV en periode av døgnet. Hvis ingen spontan respirasjon skal det være tilfredsstillende monitorering tilgjengelig.
 - Det er etablert program for forebyggende/og eller behandlende sekretmobilisering.
 - Det foreligger en ajourført behandlingsplan
 - Pasientens ernæringsstatus er adekvat
 - Pasient, pårørende og hjelpepersonell har fått nødvendig opplæring, også for akutsituasjoner, i henhold til standardisert sjekkliste for gjennomgått opplæring og sertifisering.
 - Pasienten er i stand til og har vilje til å delta i egen omsorg eller har tilstrekkelig assistanse til å tilfredsstillende medisinske, respiratoriske og personlig pleiebehov.
 - Hjemmemiljøet er tilpasset pasientens behov og det er stabile hjemme- og familieforhold eller tilgang på 24 timers pleie/omsorg dersom pasienten er avhengig av LTMV kontinuerlig.
 - Det foreligger en oppfølgingsplan

15.5 Oppfølging av pasienter med LTMV etter utskrivning

15.5.1 Kunnskapsgrunnlaget

Anbefalingene sees i sammenheng med omtale og anbefalinger i kapittel 10: Oppfølging av pasient som behandles med langtids mekanisk ventilasjon.

Medisinsk faglige anbefalinger om kontroll er erfaringsbasert og fundert på "best practice" vurderinger og konsensus i arbeidsgruppen. Det er ikke foretatt gradering av anbefalingene i henhold til Grade-metodikken. .

15.5.2 Nasjonale faglige anbefalinger

15.5.2.1 Pasienter med non invasiv mekanisk ventilasjon (NIV)

- ❖ Første kontroll av pasienter med NIV gjøres etter 4-6 uker. Kontroll kan gjøres poliklinisk eller som kortvarig innleggelse
- ❖ Videre kontroll av pasientene 2-4 ganger årlig avhengig av tilstand og compliance hos pasienten, forhold rundt pasienten og forventet progresjon av sykdommen(++)
- ❖ Kontroller av pasienter med NIV bør innbefatte
 - Anamnese med hovedfokus på symptomer på hypoventilasjon og sekretstagnasjon, klinisk undersøkelse
 - Spirometri, hoste-PEF, MIP, MEP
 - Blodgass dagtid
 - Nattdaglig monitorering med ventilasjonsstøtte, pulsoksymetri og eventuelt transcutan CO₂-måling
 - Røntgen thorax (1 gang pr år)
 - Avlesning av ventilatordata
 - Kontroll av utstyr og oppfølging av rutiner
 - Polygrafi ved samtidig NIV med mistanke om synkroniseringsproblemer
 - Polysomnografi med samtidig NIV ved søvnproblemer
- ❖ Ved kontroll av pasienter med NIV vurderes:
 - Behov for justeringer innstillinger/ventilatormodus
 - Behov for annen ventilator
 - Behov for justering av antall timer ventilator brukes
 - Behov for (annet) fuktesystem
 - Behov for annen type maske, eventuelt hakestropp
 - Behov for sekretmobiliserende behandling, eventuelt ytterligere sekretmobiliserende behandling
 - Behov for opplæring av personalet eller ytterligere ressurser tilkoblet pasient
 - Kartlegge fremtidig behov for og ønske om trakeostomi
 - Behov for tilsyn av annen spesialist, f. eks kardiolog, nevrolog eller andre

15.5.2.2 Pasienter med invasiv mekanisk ventilasjon

- ❖ Første kontroll av pasienter med gjøres etter 4-6 uker eller ved behov. Kontroll kan gjøres som hjemmebesøk, poliklinisk eller som kortvarig innleggelse
- ❖ Pasienter med trakeostomi bør kontrolleres 2- 4 ganger årlig avhengig av compliance hos pasient, forhold rundt pasient og forventet progresjon av sykdommen

- ❖ Det må være tett kontakt mellom kommunehelsetjenesten og spesialisthelsetjenesten under oppfølging av pasienten. Alle pasienter skal ha en kontaktperson i spesialisthelsetjenesten som kan kontaktes ved behov.
- ❖ Kontroller av pasienter med trakeostomi bør innbefatte:
 - Anamnese med hovedfokus på symptomer på hypoventilasjon/sekretstagnasjon/trakeostomiproblemer og klinisk undersøkelse
 - Blodgass med og eventuelt uten ventilator.
 - Nattlig pulsoksymetri (Alternativt: Polysomnografi/kapnografi/transkutan blodgassmåling)
 - Røntgen thorax (1 gang pr år)
 - Skopi via trakeostomi 1 gang pr år eller ved behov
 - Avlesning av ventilator
 - Kontroll av utstyr og oppfølging av rutiner
- ❖ Vurderinger som bør gjøres hos pasienter med trakeostomi:
 - Behov for justeringer innstillinger/ventilatormodus
 - Behov for annen ventilator
 - Behov for justering av antall timer ventilator brukes
 - Behov for annen trakealkanyle, eventuelt spesialtilpasset
 - Behov for annet fuktesystem
 - Behov for optimalisering av sekretmobiliserende behandling
 - Behov for opplæring av personalet eller ytterligere ressurser tilkoblet pasient
 - Mulighet for overgang til maskebehandling kan være aktuelt hos enkelte pasientgrupper og må vurderes
 - Behov for tilsyn av annen spesialist, f. eks kardiolog, nevrolog eller andre
 - Avslutning av behandling må vurderes og planlegges hos enkelte pasientgrupper

15.5.3 Avslutning av LTMV eller endring av behandlingsmetode

- ❖ Revurdering av indikasjon og behandlingsmetode må gjøres ved oppfølging av pasienter, både ved NIV og invasiv LTMV(++).
- ❖ Er det behov for å endre behandlingsmetode, for eksempel overgang fra NIV til invasiv LTMV ved progresjon i tilstanden?
- ❖ Er det fortsatt indikasjon for å fortsette med behandlingen
 - Individuell vurdering og kriterier som ved oppstart herunder etiske vurderinger og vurdering av pasientens kognitive funksjon
 - Pasientens og eventuelt pårørendes vurdering
 - Pasientcompliance
- ❖ Informasjon og dialog om lindrende og støttende behandling må inngå i oppfølgingen(++)
- ❖ I situasjoner hvor en kan forvente døgnkontinuerlig behov for LTMV, bør det gis informasjon om mulighet for avslutning av behandling og om mulighet for lindrende behandling ved avslutning

- ❖ Hos pasienter med tilstander hvor evne til å kommunisere kan komme til å gå tapt, eller hvor samtykkekompetanse kan komme til å gå tapt, bør pasientens syn på en slik situasjon drøftes allerede ved oppstart av behandling. Pasientens syn må dokumenteres i journal. Hvis pasienten har valgt å dokumentere sitt syn i et livstestamente, bør dette respekteres dersom det er klart at betingelsene som skisseres er oppfylt.
- ❖ Ved livsavslutning bør IS-1691 Nasjonal veileder for begrensning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende, følges.

15.6 Kvalitet og sikkerhet ved LTMV

15.6.1 Kunnskapsgrunlaget

Det vises til omtale og anbefalinger i kapitlene 10 og 11. Det er gjort et kunnskapssøk på organisasjonsmodeller ved LTMV, dokumentasjonen vurderes som av svært lav kvalitet. Anbefalingene for kvalitet og sikkerhet er ikke gradert i forhold til GRADE-metodikken, men er basert på konsensus i arbeidsgruppen om hva som er "best practice". Anbefalingene har vært på ekstern høring.

15.6.2 Nasjonale faglige anbefalinger

15.6.2.1 Spesialisthelsetjenesten

- ❖ Pasienter med komplekse tilstander og/eller progredierende sykdom som skal vurderes for LTMV, henvises til helseforetak i regionen med særlig kompetanse.
- ❖ Helseforetaket må ha tverrfaglig kompetanse hvor flere fagdisipliner er representert og har erfaring.
- ❖ Helseforetaket må ha prosedyrer for :
 - Utredning av mulig hypoventilasjon i de respektive diagnosegruppene
 - Henvisningspraksis for fullstendig respirasjonsdiagnostikk
 - Samarbeid mellom avdelingene om indikasjonsstilling
 - Beredskap i intensivavdeling eller overvåkningsavdeling for akutt forverring av en nyoppdaget eller kjent kronisk hypoventilasjon.
- ❖ Helseforetaket må ivareta ansvaret for den medisinske oppfølgingen av pasienter med LTMV etter utskrivning bl.a. gjennom
 - Opplæring av personale, pasienter og pårørende som skal bistå pasienten i kommunen
 - Standardisert opplæringsprogram, tilpasset den enkelte pasientens behov, for maskeventilerte voksne og barn.
 - Standardisert opplæringsprogram for trakeotomerte voksne og barn som behandles med LTMV
 - Standardiserte prosedyrepermer som kan individualiseres – egne for voksne / barn. Disse må inneholde alle prosedyrer vedrørende trakeostomi og maske,

- ventilator, andre behandlingshjelpemidler, akutsituasjoner, hygiene mv. prosedyrer, sjekklister, hygieniske prosedyrer mm.
- Standardiserte sjekklister for gjennomgått opplæring og godkjenning skal kvitteres ut
 - Tilrettelegging for at veiledningsplikten overholdes
 - Oppnevning av kontaktperson som er tilgjengelig for pasienten
 - Hjemmebesøk til pasienten

15.6.2.2 *Kommunehelsetjenesten*

- ❖ Kommunen må i samarbeid med spesialisthelsetjenesten, pasient og pårørende sørge for at forsvarlighetskravet ved LTMV er oppfylt bl.a. gjennom:
 - Samarbeidsavtaler med spesialisthelsetjenesten om ansvars- og oppgavefordeling og kommunikasjon om pasienten
 - Kompetansekrav til personell som skal bistå og følge opp pasienter med LTMV
 - Det må / bør være ressurspersoner både i spesialist- og kommunehelsetjenesten som kjenner pasientgruppen og som kan drive aktiv opplæring og oppfølging.
 - Det gjennomføres repeterende kurs for ansatte i samarbeid med spesialisthelsetjenesten for eksempel x 2/ år. Det anbefales hospitering i sykehus, gjerne ved at man følger pasienten inn til kontrollopphold.
 - Det etableres nettverk som støtte for å arbeide multidisiplinært, gjerne også elektronisk baserte nettverk for å redusere problemer med tilgjengelighet til hverandres kompetanse pga avstand.

15.7 Nasjonale kunnskapsbaserte faglige anbefalinger for LTMV hos barn og ungdom

15.7.1 Kunnskapsgrunnlaget

Anbefalingene må leses i sammenheng med beskrivelser og anbefalinger i kapittel 12. Barn med kronisk hypoventilasjon som kan vurderes for LTMV er en liten men heterogen gruppe. Det er derfor lite vitenskapelig dokumentasjon for effekt av LTMV for hver enkelt diagnose. Anbefalingene nedenfor baserer seg i noen grad på dokumentasjon innhentet av kunnskapssentret, jfr pkt 15.1 og 15.2, men i hovedsak på erfaringsbasert "best practice" og konsensus i arbeidsgruppen, samt på publikasjoner som omhandler avslutning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende pasienter. Anbefalingene har vært på ekstern høring.. Styrken på anbefalingene er ikke gradert i henhold til GRADE-metodikken.

15.7.2 Anbefalinger

- ❖ Barn med nevromuskulære sykdommer må følges spesielt med tanke på utvikling av hypoventilasjon

- ❖ Barn med disponerende faktorer som kan føre til hypoventilasjon må følges.
Disponerende faktorer er:
 - Hypoplasi av midtansikt
 - Forstørrede adenoide vegetasjoner og/eller tonsiller
 - Liten hake
 - Kort nakke
 - Klokkeformet thorax
 - Kyfoskoliose

- ❖ Barn med ukjent diagnose og tegn til hypoventilasjon må gjennomgå grundig diagnostikk for, så langt det er mulig, å få fastslått diagnosen før beslutning om LTMV

- ❖ Utredning av barn og ungdom med tanke på hypoventilasjon må omfatte:
 - Kliniske symptomer og funn
 - Nattlige oppvåkninger
 - Unormal søvnstilling
 - Nattesvette
 - Morgenhodepine
 - Tretthet eller hyperaktivitet på dagtid
 - Atferdsvansker og kognitive problemer
 - «Failure to thrive»-dårlig vekst og vektøkning
 - Residuerende luftveisinfeksjoner
 - Natlig enurese
 - Primær diagnostikk
 - Spirometri
 - P_Imax og P_Emax, eventuelt hoste-PEF
 - Arterielle blodgassanalyser
 - Kapillære blodgassanalyser
 - Transkutan kapnometri
 - Pulsoksymetri under søvn
 - Rtg thorax
 - EKG og Ekkokardiografi
 - Eventuelt utvidet diagnostikk:
 - Endoskopisk undersøkelse av øvre og nedre luftveier
 - Rtg columna for vurdering av grad av skoliose eller kyfose
 - Ultralyd diafragma for fremstilling av diafragmabevegelse
 - Endetidal kapnografi
 - Polysomnografi

- ❖ Kriterier for hypoventilasjon der LTMV bør vurderes
 - Hvert barn må vurderes ut fra et helhetsperspektiv:
 - Grunnsykdom
 - Langtidsprognose og forventet livskvalitet
 - Barnets alder og utvikling
 - Hvilke muligheter fins for behandling av grunnsykdommen
 - Barnets kognitive utvikling
 - Hvordan vil LTMV innvirke på barnets tilstand, livskvalitet og utvikling
 - Kliniske kriterier:
 - Svak hostekraft, mye sekret i luftveier
 - Økt bruk av respiratorisk hjelpemuskulatur

- Utilstrekkelig svelgrefleks, svak eller fraværende brekningsrefleks.
- Patofysiologiske kriterier
 - Vital kapasitet < 15 ml/kg
 - Inspiratorisk kraft < 20 cm H₂O
 - PaCO₂ >6,0 kPa
 - PaO₂ < 9,3 kPa
 - SaO₂ < 97% i romluft
- ❖ Indikasjon for behandling med LTMV:
 - Grunnsykdom egnet for LTMV
 - Grunnsykdommen er adekvat utredet og optimalt behandlet
 - Tverrfaglig team med kompetanse i behandling med LTMV har vurdert pasienten
 - Kliniske kriterier forenlig med hypoventilasjon
 - Patofysiologiske kriterier forenlig med hypoventilasjon
- ❖ Ethiske vurderinger før oppstart av LTMV hos barn og ungdom der man forventer begrensede leveutsikter
 - Informasjon til foreldre/foresatte og eventuelt til barn/ungdom selv om prognose, alternative behandlingstiltak og kriterier for når påbegynt LTMV eventuelt skal kunne avsluttes.
 - Konsensus mellom helsepersonell, foresatte og eventuelt barn/ungdom bør være et overordnet mål.
- ❖ Ved valg av av behandlingsmetode må følgende grunnleggende spørsmål besvares:
 - Er det nødvendig med LTMV hele tiden eller kun deler av døgnet? Er det tilstrekkelig med maskeventilasjon eller er det indikasjon for trakeotomi?
 - Hvor teknisk krevende og omfattende vil behandlingen være?
 - Hvilke psykososiale, organisatoriske og økonomiske forutsetninger må foreligge for å gjennomføre behandlingen?
 - Ved valg av behandlingsmetode anbefales; Noninvasiv tilkopling til ventilator via maske (NIV) er førstevalg fordi metoden:
 - Er fysiologisk "mer riktig" enn invasiv
 - Opprettholder svelg- og talefunksjon
 - Gir bedre pasientautonomi
 - Foretrekkes av pasient når det er mulig
 - Initialt brukes om natten og eventuelt på dagtid dersom pasienten trenger det.
 - Invasiv mekanisk ventilasjon vurderes når:
 - Pasienten må ventileres mer enn 16 timer pr døgn
 - Ved behandlingssvikt etter gjentatte forsøk på noninvasiv ventilasjonsstøtte
 - Ved alvorlig svelgparese eller sekretstagnasjon
 - Metoden gir tryggere ventilasjon og beskytter mot aspirasjon
 - Innebærer enklere og mer effektiv sekretmobilisering
- ❖ Ved valg av ventilator anbefales
 - Noninvasiv overtrykksventilasjon er førstevalg ved oppstart av LTMV hos barn
 - Overtrykksventilasjon kan anvendes i trykkkontrollert eller volumkontrollert

- modus, eventuelt trykkkontrollert modus med volumgaranti.
 - Ved invasiv ventilasjon er forholdene de samme som ved noninvasiv ventilasjon, men en bør utvise spesiell varsomhet og sørge for tett oppfølging og monitorering, spesielt ved volumkontrollert ventilasjon.
 - Trykkkontrollert eller trykkassistert modus er førstevalg til barn både ved noninvasiv og invasiv ventilasjon.
 - Trykkkontrollert ventilasjon gir mer effektiv og tryggere ventilasjon hos bar
 - Hos de minste barna med ucuffede trakeostomikanyler og ved generell lekkasjeproblematikk skal trykkkontrollert modus brukes.
 - Kombinerte trykk- og volumkontrollerte ventilatorer kan anbefales til pasienter med progressive tilstander, særlig dersom overgang fra non-invasiv til invasiv ventilasjon kan være aktuelt
 - NB! Innstillinger og benevnelser på ulike modaliteter er i stor grad fabrikkspesifikke, det bør derfor alltid angis hvilken ventilator man omtaler. Dette betyr at en gitt innstilling på en spesiell ventilator kan innebære noe annet på en maskin av annet fabrikat.
- ❖ Ved valg av ventilator og annet utstyr anbefales følgende generelle prinsipper lagt til grunn:
- Velg utstyr som er enklest mulig og rimelig i forhold til det behov som er nødvendig for å sikre adekvat ventilasjon.
 - Vurder
 - Brukervennlighet, driftssikkerhet, behov for alarmer/monitorering, reserverespirator, batteri, portabilitet.
 - Tilgjengelige ressurser og kompetanse til å følge opp behandlingen i hjemmet
 - Barn som er trakeotomerte og barn som bruker helmaske og ikke selv mestrer å ta av masken skal ha kontinuerlig tilsyn
 - Pasient og pårørendes preferanser, evne og vilje til å motta og gjennomføre behandlingen
- ❖ Anbefalinger vedrørende lungefysioterapi hos barn med hypoventilasjonLTMV
- Vurder fysioterapi for forebygging og behandling når en eller flere av følgende foreligger:
 - Vitalkapasitet (VC) < 70-80 %
 - Hyppige eller langvarige luftveisinfeksjoner
 - Svak hostekraft målt ved PEF eller klinisk vurdert
 - Lav stemme
 - Uopplagthet, hodepine, vektnedgang
 - Følgende tiltak anbefales ved lungefysioterapi hos barn:
 - Stillingsendringer for å bedre ventilasjonen i ulike avsnitt
 - CPAP (Continuous Positive Airway Pressure)
 - Airstacking. Kan utføres på 3 måter:
 - ved hjelp av egen respirasjon
 - ventilasjonsbag
 - volumstyrt ventilator
- ❖ Anbefalinger ved utskrivning av pasient
- Barn og ungdom med kronisk hypoventilasjon og behov for

ventilasjonsstøttebehandling krever omfattende tilrettelegging og koordinering av tiltak før utskrivning til hjemmet.

- Det bør utarbeides en sjekkliste som skal utkvitteres før pasienten utskrives. Eksempel på sjekkliste er gjengitt nedenfor, men det kan være behov for lokale tilpasninger:
 - Pasienten skal ha vært medisinsk stabil siste 3-4 uker
 - Grunnsykdommen må være stabil
 - Behandlingsplan skal foreligge for aktuelle medisinske tilstander
 - Adekvat ernæringsplan skal være utarbeidet
 - Eventuelt behov for sykepleie kan dekkes utenfor sykehus
 - Pasienten skal være respiratorisk stabil med
 - Stabiliserte luftveier enten med non-invasiv ventilasjonsstøtte med minimal risiko for aspirasjon eller trakeostomi som tillater kanyleskifte hjemme
 - Ingen episoder med alvorlig dyspné eller hypoksemi
 - Adekvat oksygenering
 - PCO₂- nivå innenfor akseptabelt nivå
 - Stabile respiratorinnstillinger
 - Tilfredsstillende monitorering av ikke-spontanpustende pasient
 - For barn med med trakeostomi eller maske som de ikke kan ta av selv, må det være tilrettelagt for kontinuerlig tilsyn
 - Plan for sekretmobilisering skal være utarbeidet og adekvate tiltak vurder og eventuelt iverksatt.
 - Det skal foreligge behandlingsplan for videre oppfølging av LTMV etter utskrivning fra helseforetaket
 - Individuell plan skal være igangsatt og Individuell pasientperm skal være utarbeidet
 - Psykososiale forhold skal være utredet og tilrettelagt, herunder:
 - Foresatte må få mulighet til å foreta informerte avgjørelser i utskrivningsprosessen
 - Foresatte må være kjent med sykdommens prognose og ha vilje og evne til å imøtekomme barnets spesielle behov i hjemmemiljøet
 - Hjemmemiljøet må være tilpasset barnets behov og det må være stabile hjemme- og familieforhold
 - Helseforetaket skal ha gitt adekvat opplæring i henhold til sjekkliste til foreldre/foresatte, barnet selv og personell som skal bistå i gjennomføringen av LTMV etter utskrivningen
 - Pasientperm må være utarbeidet
- ❖ Anbefalinger om oppfølging av barn med LTMV etter utskrivning
 - Kontroller av grunnsykdommen bør gjøres i relevant helseforetaksavdeling med tanke på optimal behandling
 - Barn og ungdom med stabil sykdom kan vanligvis kontrolleres 1-2 ganger i året
 - Barn og ungdom med progressiv sykdom må vurderes for hyppigere kontroller
 - Ved hver kontroll av ventilasjonsstøttebehandlingen bør det utføres:
 - Anamnese og klinisk undersøkelse

- Nedlasting av data fra ventilatorrespirator
- Spirometri
- Maksimalt inspiratorisk og ekspiratorisk munntrykk (P_Imax og P_Emax), eventuelt hoste-PEF
- Arteriell eller kapillær blodgassanalyse
- Pulsoksymetri ved poliklinisk kontroll
- Nattlig pulsoksymetri og transkutan kapnometri ved innleggelse
- Ved uforklarlige hypoksi eller tilkomne respirasjonssymptomer bør det vurderes:
 - Rtg thorax
 - EKG og ekkokardiografi
 - Endoskopisk undersøkelse av luftveier
- Ved uforklarlig søvnighet bør det utføres polysomnografi

16 Implementering og oppfølging

Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) vil bli publisert i nettversjon. Aktuelle målgrupper vil bli informert om dette skriftlig og via e-post.

16.1 Kortversjon – nasjonal faglig retningslinje

Det tas ikke sikte på å trykke opp og distribuere hele dokumentet. De kunnskapsbaserte faglige retningslinjer (Lurt å legge inn referanse til det aktuelle kapitlet) vil imidlertid bli trykket i en kortversjon. Denne vil bli utgitt som en nasjonal faglig retningslinje.

Den nasjonale faglige retningslinjen skal være i et format som gjør den lett tilgjengelig for helsepersonell i kommune- og spesialisthelsetjenesten. Anbefalinger av praktisk organisatorisk art foreslås tatt inn i samme kortversjon. Det planlegges også en informasjonsbrosjyre beregnet på pasient og pårørende.

Veilederen publiseres som nettversjon sammen med kortversjonen. Dokumentet som helhet må foreligge i en versjon som kan skrives ut.

16.2 Kurs og informasjonsmøter

Veilederen og nasjonale faglige retningslinjer må følges opp med kurs og informasjonsmøter.

Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling ved Haukeland universitetssykehus forutsettes å ha en sentral rolle i implementeringen.

16.3 Lite dokumentasjon – forskning viktig

LTMV er en behandlingsmetode hvor det foreligger lite dokumentasjon på effekten ved ulike tilstander.

Det er behov for fortsatt forskning på effekt av denne behandlingen. Det må også utarbeides kvalitetskriterier for å kunne se om veilederens anbefalinger fører til utjevning av de geografiske ulikhetene og et bedre samarbeid mellom spesialisthelsetjeneste, kommune og pasient/pårørende.

Det planlegges å evaluere veileder og retningslinjer etter to år, basert på informasjon fra de aktuelle målgruppene.

17 Administrative og økonomiske konsekvenser

17.1 Administrative konsekvenser

Oppfølging av veileder og faglige retningslinjer vil kunne få administrative konsekvenser i tilknytning til:

- Krav til tidligere og bedre dialog og samhandling mellom spesialisthelsetjenesten og kommunehelsetjeneste, samt internt i helseforetak og kommune
- RHFene bør lage en plan for funksjonsfordelingen når det gjelder LTMV i sin region.
- Nettverksmodellen til Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling må forankres i RHFene med rolleavklaring når det gjelder nettverksarbeidet og helseforetak/kommune som arbeider med pasienter med LTMV.
- Etablering av tverrfaglige spesialistteam internt i helseforetakene
- Etablering av tverrfaglige team på individnivå med representanter fra kommunen og spesialisthelsetjenesten og kontaktperson i spesialisthelsetjenesten
- Krav til Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling om implementering og oppfølging av veileder og faglige retningslinjer.
- Krav til data for registrering i Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon for å kunne følge utviklingen innen LTMV og for å danne basis for relevant forskning på området..
- Utarbeidelse av lokale prosedyrer for vurdering og gjennomføring av LTMV.
- Utforming og implementering av de lovbestemte avtalene mellom helseforetak og kommuner med sikte på å dekke samhandling og ansvars- og oppgavefordeling for pasienter med LTMV.
- Oppfølging av samhandlingsreformen med desentralisert spesialisthelsetjeneste i samarbeid med kommunal helse- og omsorgstjeneste
- Etablering av kommunesamarbeid for å sikre forsvarlige tjenester på kommunalt nivå.

17.2 Økonomiske konsekvenser

17.2.1 Økonomiske konsekvenser av veilederens anbefalinger.

Veilederen foreslår ingen utvidelse av indikasjonsområdet for LTMV. Veilederens anbefalinger har imidlertid som formål å medvirke til en mer likeverdig praksis i landet. Det mangler imidlertid dokumentasjon på om det er områdene med høy forekomst av LTMV eller om det er de med lav forekomst som best ivaretar behovet i befolkningen.

Det er i veilederen gjort en avgrensning mot KOLS i indikasjonsstillingen. KOLS er en av de to gruppene som har økt mest, men med betydelig geografisk variasjon. For pasienter med KOLS øker ikke bistands- og ressursbehov i vesentlig grad ved LTMV totalt sett. Innsparingene ved at færre KOLS-pasienter får LTMV blir beskjedne.

Beregning av kostnader ved LTMV er problematisk fordi pasientgruppen er så varierende med hensyn til ressursbehov, fra pasienter som trenger oppfølging 24 timer i døgnet til pasienter som er tilnærmet selvhjulpne og eventuelt i arbeid.

Ressursbruken hos pasienter med komplekse tilstander og stort bistands- og ressursbehov, for eksempel pasienter med ALS eller SMA, har vært mest i fokus. I vedlegg 20.4 er gitt en oversikt over personellbehov ved 24 timers oppfølging. Personellfaktoren er den mest krevende. Dette må imidlertid anses som en liten gruppe i dag, ca 100 pasienter på landsbasis.

Veilederens anbefalinger baserer seg i hovedsak på eksisterende praksis og gjennomføring av veilederens anbefalinger tilsier ikke at gruppen skal øke vesentlig. De største avveiningen i forhold til LTMV hos denne pasientgruppen er av medisinsk/etisk karakter ikke økonomisk. Pasientene kan imidlertid bli en belastning for kommunebudsjettet i en liten kommune.

Veilederen gir anbefalinger om tiltak som gjør at kommunene kan møte utfordringene på en bedre måte. Det ligger imidlertid utenfor denne veilederens mandat å vurdere og eventuelt komme med forslag til særlige finansieringsordninger. For eventuelt å kunne vurdere dette er det nødvendig med et bedre kunnskapsgrunnlag for økonomiske vurderinger.

Kunnskapssentret har derfor igangsatt et arbeid med å kostnadsberegne LTMV hos pasienter med ulike grader av bistandsbehov.

Totalt sett må antas et økte kostnader vil komme i takt med befolkningsutviklingen. Det kan imidlertid bli regionale ulikheter i endringen i kostnadsbehov som følge av utjevning av de ulikhetene som foreligger i dag. tilpasning av kostnadsnivå Nasjonal kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling har anslått at antallet pasienter med LTMV vil stabilisere seg på ca 2000 pasienter i Norge i løpet av en 10-årsperiode, mot dagens 1304 pasienter. .

18 Ordliste

LTMV	Langtids mekanisk ventilasjon
HMV	Home mechanical ventilation
Hypoventilasjon	Underventilering, hypoventilering, respirasjonssvikt
BiPAP	Bilevel Positive Airway Pressure
CPAP	Continous Positive Airway Pressure
IPPV	Intermittent Positive Pressure Ventilator
IPAP	Intermittent Positive Airway Pressure
EPAP	Expiratory Positive Airway pressure
NIV	Noninvasiv LTMV (via maske)
VC	Vital Capacity (Vitalkapasitet)
FVC	Forced Vital Capacity
PEF	Peak Expiratory Flow
DMD	Duchenne muskeatrofi
ALS	Amyotrofisk lateralsklerose (motor neuron disease)
PEEP	Postitive End-Expiratory Pressure
EPAP	Expiratory Positive Airway Pressure
OSAS	Obstruktivt søvnapnoesyndrom
Trakeotomi	Kirurgisk inngrep hvor en kanylen kan føres inn i luftrøret foran på halsen
Trakeostomi	Åpningen som oppstår inn i luftrøret gjennom kanylen
SIMV	Synchronized Intermittent Mandatory Ventilation
PEEP	Positive End Expiratory Pressure
NNPV	Non Invasiv Negative Pressure Ventilator
KEK	Klinisk etisk komite
REK	Regional etisk komite
SMA	Spinal muskelatrofi

19 Referanser

Reference List

1. Nøtterøy kommune. Respiratorpasienter i kommunen - eksempel fra Nøtterøy kommune. Brev til Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering. 2008.
2. Trondheim kommune. Respiratorpasienter i en større bykommune. Brev til Prioriteringsrådets sekretariat. 2008.
3. Helse Bergen HF Hu. Hjemmerespiratorbehandling i Norge - status, utfordringer og veien videre. Brev til Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering. 2008.
4. St.meld. nr. 47 (2008-2009) Samhandlingsreformen. Rett behandling - på rett sted - til rett tid. 2009.
5. Lov om kommunale helse- og omsorgstjenester m.m. (helse- og omsorgsloven), §12-5. 2011.
6. GRADE working group. The Grading of Recommendations Assessment. www.gradeworkinggroup.org/index.htm 2011;
7. Albert RK. Comprehensive respiratory medicine. 19.76.3-6. London: Mosby; 1999.
8. Ambrosino N, Goldstein RS. Ventilatory Support for Chronic respiratory Failure. 2008.
9. Tollefsen E, Gulsvik A, Bakke P, Fondenes O. Prevalens av hjemmerespiratorbehandling i Norge. Tidsskr Nor Legeforen 2009;129:2094-7.
10. Lloyd-Owen SJ, Donaldson GC, Ambrosino N, et al. Patterns of home mechanical ventilation use in Europe: results from the Eurovent survey. Eur Respir J 2005;25:1025-31.
11. Midgren B. Home mechanical ventilation. A growing challenge in an aging society. Respir Med 2007;101(6):1066-7.
12. Dybwik K, et al. Why does the provision of home mechanical ventilation vary so widely? Chron Respir Dis 2009;online
13. Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling. Handlingsplan 2011. 2011. Tilgjengelig fra: <http://www.helse->

14. Lov 1999-07-02 nr. 63: Lov om pasientrettigheter. 1999.
15. Helsedirektoratet. Prioriteringsveileder for lungesykdommer. IS-2009. 2009.
16. St. meld. nr. 47 (2008-2009). Samhandlingsreformen. Rett behandling-på rett sted-til rett tid. 2009.
17. Beauchamp TL, Childress JF. York and Oxford University Press, red. Principles of Biomedical Ethics. 5th Ed utg. 2001.
18. Holmøy T, Førde R. Den problematiske forskjellen. Tidsskr Nor Legeforen 2009;129:2093.
19. Senter for omsorgsforskning.Tromsø. Den mangfoldige kommunehelsetjenesten. Referat fra regional forskningskonferanse. Fagnytt i Nord 2011;2(juni 2011)
20. Dybwik K, Nielsen EW, Brinchmann BS. Home mechanical ventilation and specialised health care in the community: Between a rock and a hard place. BMC Health Services Research 2011;11:115.
21. Holmøy T, Aarrestad S, Engstrand P, Ottesen S, Syse A, Førde R. Avslutning av respiratorbehandling ved amyotrofisk lateralsklerose. Tidsskr Nor Legeforen 2009;129:628-31.
22. Simonds AK. Ethics and decision making in end stage lung disease. Thorax 2003;58:272-7.
23. Wenger N, Phillips R, Teno J, et al. Physicians understanding of patient resuscitation:preferences, insights and clinical implications. J Am Geriatr Soc 2000;48(5 Suppl):44-51.
24. Hinkka H, Kasunen E, Metasnoja R, et al. Factors affecting physicians decisions to forgo lifesustaining treatments in terminal care. J Med Ethics 2002;28:109-14.
25. Kelly B, et al. Doctors and their patients:a context for understanding the wish to hasten death. Psychooncology 2003;12:375-84.
26. Førde R, et al. Helsedirektoratet, red. Beslutningsprosesser for begrensninger av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og dørende. 2009. IS-1691.
27. Nasjonalt kompetansesenter for hjemmerespiratorbehandling. Nasjonale retningslinjer og metoder for hjemmerespiratorbehandling - voksne. Høringsutkast. Bergen: 2005.
28. Baydur A, Layne E, Aral H, Krishnareddy N, Topacio R, Frederick G, et al. Long term non-invasive ventilation in the community for patients with

muskuloskeletal disorders:46 year experience and review. *Thorax* 2000;55:4-11.

29. Midgren B. Personlig meddelelse. Andningssviktregisteret Swedevox. Tollefsen E, editor. 2010.
30. Phillips A, Quinlivan R.C., Edwards RH, Calverley PM. Changes in spirometry over time as a prognostic marker in patients with Duchennes muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;164:2191-4.
31. Wallgren-Pettersson C, Bushby K, Mellies U, Simonds A. Ventilatory support in congenital neuromuscular disorders-congenital myopathies, congenital muscular dystrophies, congenital myotonic dystrophy and SMA. *Neuromuscul Disord* 2003;14:56-69.
32. Young hHK, Lowe A, Fitzgerald DA, Seton C, Waters KA, Kenny E, et al. Outcome of noninvasive ventilation in children with neuromuscular disease. *Neurology* 2007;68:198-201.
33. Kidd D, Howard RS, Williams AJ, Heatley FW, Panayiotopolos CP, Spencer GT. Late functional deterioration following paralytic poliomyelitis. *QJM* 1997;90:189-96.
34. Eagle MJB, Bullock R, Gibson M, Metha J, Giddings D, Straub V, et al. Manageing Duchenne myscular dystrophy-the additive effect of spinal surgery and home nocturnal ventilation in omproving survival . *Neuromuscul Disord* 2007;17:470-5.
35. Kinal M, Manzur AY, Mercuri E, Gibson BE, Hartley L, Simonds AK, et al. UK physicians' attitudes and practices in long-term non-invasive ventilation of Duchenne Muscular Dystrophy. *Pediatr Rehabil* 2006;9:351-64.
36. Toussant M, Chatwin M, Soudon P. Mechanical ventilation in Duchenne Patients with chronic respiratory insufficiency:clinical implications of 20 years published experience. *Chron Respir Dis* 2007;4:167-77.
37. Toussant M, Soudon P, Kinnear W. Effect of non-invasive ventilation on respiratory muscle loading and endurance in patients with Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 2008;63:430-4.
38. Soudon P, Steens M, Toussant M. A comparison of invasive versus noninvasive full-time mechanical ventilation in Duchenne muscular dystrophy. *Chron Respir Dis* 2008;5:87-93.
39. Guilleminault C, Philip P, Robinson A. Sleep and neuromuscular disease: bilevel positive airway pressure by nasal mask as a treatment for sleep disordered breathing in patients with neuromuscular disease. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:225-32.
40. Nugent AM, Smith IE, Shneerson JM. Domiciliary-assisted ventilation in patients with myotonic dystrophy. *Chest* 2002;121:459-64.

41. Ward S, Chatwin M, Heather S, Simonds AK. Randomised controlled trial of non-invasive ventilation (NIV) for nocturnal hypoventilation in neuromuscular and chest wall disease patients with daytime normocapnia. *Thorax* 2005;60:1019-24.
42. Birnkrant DJ, Pope JF, Martin JE, Repucci AH, Eiben RM. Treatment of type 1 spinal muscular atrophy with noninvasive ventilation and gastrostomy feeding. *Pediatr Neurol* 1994;18:407-10.
43. Ioss C, Leclair-Richard D, Mrad S, Barois A, Estournet-Mathiaud B. Respiratory capacity course in patients with infantile spinal muscular dystrophy. *Chest* 2004;126:831-7.
44. Dalakas MC. The post-polio syndrome as an evolved clinical entity. Definition and clinical description. *Ann N Y Acad Sci* 1995;753:68-80.
45. Bach JR. Management of post-polio respiratory sequelae. *Ann N Y Acad Sci* 1995;753:96-102.
46. Gillis-Haegerstrand C, Markstrom A, Barle H. Bi-level positive airway pressure ventilation maintains adequate ventilation in post-polio patients with respiratory failure. *Acta Anaesthesiol Scand* 2006;50:580-5.
47. Viroslav J, Rosenblatt R, Tomazevic SM. Respiratory management, survival and quality of life for high-level traumatic tetraplegics. *Respir Care Clin N Am* 1996;2:313-22.
48. Czaplinski A, Yen AA, Simpson EP, Appel SH. Predictability of disease progression in amyotrophic lateral sclerosis. *Muscle Nerve* 2006;34:702-8.
49. Nalini A, Thennarasu K, Gourie-Devi M, Shenoy S, Kulshreshtha D. Clinical characteristics and survival pattern of 1,153 patients with amyotrophic lateral sclerosis: experience over 30 years from India. *J Neurol Sci* 2008;272:60-70.
50. Piepers SVdBLH. Evidence-based care in amyotrophic Lateral sclerosis. *Lancet Neurol* 2006;5:105-6.
51. Radunovic A, Annane D, Jewitt K, Mustafa N. Mechanical ventilation for amyotrophic lateral sclerosis/motor neuron disease. *Cochrane Database Syst* 2009;
52. Simonds AK. Home ventilation. *Eur Resp J* 2003;22(47):38-46.
53. Laub M, Midgren B. Survival of patients on home mechanical ventilation: a nationwide prospective study. *Respir Med* 2007;101:1074-8.
54. Tollefsen E, Midgren B., Bakke P, Fondenes O. Amyotrophic lateral sclerosis: gender differences in the use of mechanical ventilation. *Eur Respir J* 2010;
55. Simmonds Z. Management strategies for patients with amyotrophic lateral sclerosis. *Neurologist* 2005;11:257-70.

56. Kleopa KA, Sherman M, Neal B, Romano GJ, Heiman-Patterson T. Bipap improves survival and rate of pulmonary function decline in patients with ALS. *J Neurol Sci* 1999;164:82-8.
57. Lyall RA, et al. A prospective study of quality of life in ALS patients treated with noninvasive ventilation. *Neurology* 2001;57(153):156.
58. Tripodoro VA, De Vito EL. Management of dyspnea in advanced motor neuron diseases. *Curr Opin Support Palliat Care* 2008;2:173-9.
59. Piper AJ, Sullivan CE. Effects of long-term nocturnal nasal ventilation on spontaneous breathing during sleep in neuromuscular and chest wall disorders. *Eur Respir J* 1996;9:1515-22.
60. Gosalakka JA. Sleep-disordered breathing in Chiari malformation type 1. *Pediatr Neurol* 2008;39:207-8.
61. Novegno F, et al. The natural history of the Chiari Type 1 anomaly. *J Neurosurg Pediatr* 2008;2:179-87.
62. Fanfulla F, et al. Chronic respiratory failure in a patient with type 1 Arnold-Chiari malformation (ACM1) and syringomyelia. *Monaldi Arch Chest Dis* 1998;53:138-41.
63. Vanderlaan M, et al. Epidemiologic survey of 196 patients with congenital central hypoventilation syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2004;37:217-29.
64. Katz ES, McGrath S, Marcus CL. Late-onset central hypoventilation with hypothalamic dysfunction: a distinct clinical syndrome. *Pediatr Pulmonol* 2000;29:62-8.
65. Janssens JPC, et al. Changing patterns in long-term noninvasive ventilation: a 7-year prospective study in the Geneva Lake Area. *Chest* 2003;123:67-79.
66. Nowbar S, et al. Obesity-associated hypoventilation in hospitalized patients: prevalence, effects, and outcome. *Am J Med* 2004;116:1-7.
67. Chouri-Pontarollo N, et al. Impaired objective daytime vigilance in obesity-hypoventilation syndrome: impact of noninvasive ventilation. *Chest* 2007;131:148-55.
68. de Lucas-Ramos P, et al. Benefits at 1 year of nocturnal intermittent positive pressure ventilation in patients with obesity-hypoventilation syndrome. *Respir Med* 2004;98:961-7.
69. Masa JF, et al. The obesity hypoventilation syndrome can be treated with noninvasive mechanical ventilation. *Chest* 2001;119:1102-7.
70. Piper AJ, Sullivan CE. Effect of short-term NIPPV in the treatment of patients with severe obstructive sleep apnea and hypercapnia. *Chest* 1994;123:105:434-40.

71. Kolodziej MA, Jensen L, Rowe B, Sin D. Systematic review of noninvasive positive pressure ventilation in severe stable COPD. *Eur Respir J* 2007;30:293-306.
72. Struik FM, Duiverman G, Bladder G, Wijkstra PJ. Effects of non-invasive positive pressure ventilation(NIPPV) in stable chronic obstructive pulmonary disease(COPD). *Respir Med* 2008;4:94-100.
73. Wijkstra PJ. Non-invasive positive pressure ventilation(NIPPV) in stable patients with chronic obstructive pulmonary disease(COPD). *Respir Med* 2003;97:1086-93.
74. Casanove C, et al. Long-term controlled trial of nocturnal nasal positive pressure ventilation in patients with severe COPD. *Chest* 2000;118:1582-90.
75. Clini E, et al. The Italian multicentre study on noninvasive ventilation in chronic obstructive pulmonary disease patients. *Eur Respir J* 2002;20:529-38.
76. Duiverman ML, Struik FM, Wijkstra PJ. Noninvasive ventilation in severe stable COPD: is it effective, and if so, in what way? *Eur Respir J* 2008;31:1136-7.
77. Duiverman ML, Wempe JB, Bladder G, Wijkstra PJ. Healthrelated quality of life in COPD patients with chronic respiratory failure. *Eur Respir J* 2008;
78. Meecham Jones DJ, Paul EA, Jones PW, Wedzicha JA. Nasal pressure support ventilation plus oxygen compared with oxygen therapy alone in hypercapnic COPD. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;152:538-44.
79. Strumpf DA, Millman RP, Carlisle CC, Grattan LM, Ryan SM, Erickson AD, et al. Nocturnal positive-pressure ventilation via nasal mask in patients with severe chronic obstructive pulmonary disease. *Am Rev Respir Dis* 1991;144:1234-9.
80. Ambrosino N, Nava S, Berone P, Fracchia C, Rampulla C. Physiologic evaluation of pressure support ventilation by nasal mask in patients with stable COPD. *Chest* 1992;101:385-91.
81. Highcock MP, Schneerson JM, Smith IE. Increased ventilation with NIPPV does not necessarily improve exercise capacity in COPD. *Eur Respir J* 2003;22:100-5.
82. Krachman SL, Quaranta AJ, Berger TJ, Criner GJ. Effects of noninvasive positive pressure ventilation on gas exchange and sleep in COPD patients. *Chest* 1997;112:623-8.
83. Wijkstra PJ, Lacasse Y, Guiatt GH, Casanove C, Gay PC, Meecham Jones DJ, et al. A meta-analysis of nocturnal noninvasive positive pressure ventilation in patients with stable COPD. *Chest* 2003;124:337-43.

84. Shapiro SH, Ernst P, Gray-Donald K, Martin JG, Wood-Dauphinee S, Beaupre A, et al. Effect of negative pressure ventilation in severe chronic obstructive pulmonary disease. *Lancet* 1992;340:1425-9.
85. Gozal D. Nocturnal ventilatory support in patients with cystic fibrosis: comparison with supplemental oxygen. *Eur Respir J* 1997;10:1999-2003.
86. Milross MA, Piper AJ, Norman M, Becker HF, Willson GN, Grunstein RR, et al. Low-flow oxygen and bilevel ventilatory support: effects on ventilation during sleep in cystic fibrosis. *Am J Respir Crit Care Med* 2001;163:129-34.
87. Moran F, Bradley JM, Jones AP, Piper AJ. Non-invasive ventilation for cystic fibrosis. *Cochrane Database Syst* 2007;Art.No.:CD002769
88. Janssens. Transcutaneous Pco2 to monitor noninvasive mechanical ventilation in adults. *Chest* 1998;113:768-73.
89. Andersen PM. EFNS task force on management of amyotrophic lateral sclerosis: guidelines for diagnosing and clinical care of patients and relatives. *Eur J Neurol* 2005;12:921-38.
90. Respiratory care of the patient with Duchenne Muscular Dystrophy. *Am J Resp Crit Care* 2004;170:226-36.
91. Skandinavisk Referenceprogram om Duchennes muskeldystrofi. 2009.
92. Midgren B, Petersson K. Nocturnal hypoxemia in severe scoliosis. *Br J Dis Chest* 1998;226-36.
93. Midgren B. Lung function and clinical outcome in post polio patients: a prospective cohort study during 11 years. *Eur Resp J* 1997;10(1):146-9.
94. Bach JR. Amyotrophic lateral sclerosis: predictors for prolongation of life by noninvasive respiratory aids. *Arch Phys Med Rehabil* 1995;76:724-8.
95. Ragette, Mellies USC, Voit T, Teschler H. Patterns and predictors of sleep disordered breathing in primary myopathies. *Thorax* 2002;57:724-8.
96. Toussaint. Lung function accurately Predicts hypercapnia in patients with Duchenne Muscular Dystrophy. *Chest* 2007;131:368-75.
97. Branthwaite MA. *Br J Dis Chest* 1986;360-9.
98. Bach JR, Alba A. Pulmonary dysfunction and sleep-disordered breathing as post polio sequelae: evaluation and management. *Orthopedics* 1991;14:1329-37.
99. Lyall. Respiratory muscle strength and ventilatory failure in amyotrophic lateral sclerosis. *Brain* 2001;124:2000-13.
100. Ross. Use of Sniff Nasal-Inspiratory Force to Predict Survival in Amyotrophic Lateral Sclerosis. *Am J Resp Crit Care* 2005;171:269-74.

101. AASM manual for the scoring of sleep and associated events. 2007.
102. Sleep-related breathing disorder in adults; Recommendations for syndrome definition and measurement techniques in clinical research. *Sleep* 1999;22(5)
103. Rossner. Validity of transcutaneous oxygen/carbon dioxide pressure measurement in the monitoring of mechanical ventilation in stable chronic respiratory failure. *Eur Resp J* 1999;13:1044-7.
104. Goldberg AI. Clinical indications for noninvasive positive pressure ventilation in chronic respiratory failure due to restrictive lung disease, COPD, and nocturnal hypoventilation: a consensus conference report. *Chest* 1999;116:521-34.
105. Hendra KaBC. *Physiologic responses to long-term ventilation*. *Respir Care Clin N Am* 2002;8(3):447-62.
106. Hill NS. Long-term mechanical ventilation. 2001.
107. Simonds AK. Non-invasive respiratory support: a practical handbook. 2 utg. London: Oxford University Press; 2001.
108. Winck J, Simonds A. Indications and Outcomes of Noninvasive Ventilation. Support in Restrictive and Obstructive Diseases. *Lung Biology in Health and Disease* 2000;226:211-30.
109. Dybwik K. Hjemmerespiratorbehandling. "Mellom barken og veden". Universitetet i Tromsø; 2011.
110. Gonzalez-Bermejo J, Laplanche J. Usability of 11 home ventilators. 10th International Conference om home mechanical ventilation. I: Lyon: 2005.
111. Fanfulla F. Effect of sleep on patient/ventilator asynchrony in patients undergoing chronic non-invasive mechanical ventilation. *Respi Med* 2007;101(8):1702-7.
112. Kacmarek. Muir, J. C., Ambrosino, N., and Simonds, A. K., red. Ventilators for noninvasive positive pressure ventilation:technical aspects. Euroean Respiratory Society; 2001.
113. Hess DR, et al. Care of the ventilator circuit and its relation to ventilatorassociated pneumonia. *Respir Care* 2003;48(9):869-79.
114. Hess DR, et al. Weekly ventilator circuit changes. A strategy to reduce costs without affecting pneumonia rates. *Anaesthesiology* 1995;82(4):903-11.
115. Kollef MH. Prevention of hospital-associated pneumonia and ventilator-associated pneumonia. *Crit Care Med* 2004;32(6):1396-405.
116. Hess DR. Airway clearance:physiology, pharmacology,techniques and practice. Conference summary. *Respir Care* 2007;52(10):1392-6.

117. Hardy KA, Anderson BD. Noninvasive clearance of airway secretions. *Respir Care Clin N Am* 1996;2(2):323-45.
118. Hess DR. The evidence for secretion clearance techniques. *Respir Care* 2001;46(11):1276-93.
119. Toussaint M, Boitani LJ, Gathot V, Steens M, Soudon P. Limits of effective Cough-Augmentation Techniques in Patients With Neuromuscular Disease. *Respir Care* 2007;54(3):359-66.
120. Bach JR, Ishikawa Y, Kim H. Prevention of pulmonary morbidity for patients with Duchenne muscular dystrophy. *Chest* 1997;112(4):1024-8.
121. Bott J, et al. Guidelines for the physiotherapy management of the adult, medical spontaneously breathing patient. *Thorax* 2009;64:1-52.
122. Dybwik K, et al. Why does the provision of home mechanical ventilation vary so widely? *Chron Respir Dis* 2009;online
123. Anne-Grete Strøm-Erichsen. Spørsmål nr. 1847 vedrørende livstestamente. 2011.
124. Fitzimons D, et al. The challenge of patients' unmet palliative care needs in the final stages of chronic illness. *Palliative Medicine* 2007;21:313-22.
125. Helse- og omsorgsdepartementet. Forskrift om kommunal medfinansiering av spesialisthelsetjenesten og kommunal betaling for utskrivningsklare pasienter. 2011.
126. Helse- og omsorgsdepartementet, KS. Nasjonal rammeavtale om samhandling på helse- og omsorgsområdet. 2007.
127. Ballangrud R, Bergseth W, Johansson I. Client's experiences of living home with a mechanical ventilator. *Journal of advanced nursing* 2008;425-31.
128. NHS. Clinical guideline 105 Motor neuron disease. 2010.
129. Adams S, et al. Systematic review of the Chronic Care Model in Chronic Obstructive Pulmonary Disease Prevention and Management. *Arch Int Med* 2007;167(Mar 26)
130. Faroux B, et al. Non invasive ventilation in children. *The Eur Resp Society Monograph* 2008;41
131. Make B, et al. Mechanical ventilation beyond the intensive care unit. Report of a consensus conference of the American College of Chest Physicians. *Chest* 1998;113(5):289-344.
132. Simonds AK, et al. Impact of nasal ventilation on survival in hypercapnic Duchenne muscular dystrophy. *Thorax* 1998;53:949-52.

133. Jeppesen J, et al. The Duchenne muscular dystrophy population in Denmark. *Neuromuscul Disord* 2003;13:804-12.
134. Simonds AK. Paediatric non-invasive ventilation. I: Simonds AK, red. *Non-invasive Respiratory Support. A practical handbook*. 2nd utg. London: Arnold; 2001.
135. Fromageot, et al. Supine fall in lung volumes in assessment of diaphragmatic weakness in neuromuscular disorders. *Arch Phys Med Rehabil* 2001;82:123-8.
136. Faroux B. Performance of ventilators for noninvasive positive-pressure ventilation in children. *Eur Resp J* 2008;31:1300-7.
137. Chatwin M, Bush A, Simonds A. Outcome og goal-directed non-invasive ventilation and mechanical insufflation/exsufflation in spinal muscular atrophy type 1. *Arch Dis Child* 2010;
138. Faroux B, Guillemot N, Aubertin G, Nathan N, Labit A, Clemant A, et al. Physiologic Benefits of Mechanical Insufflation-Exsufflation in Children With Neuromuscular Diseases. *Chest* 2008;133:161-8.
139. Miske L, Hickey E, Kolb S, Weiner D, Panitch H. Use of the Mechanical In-Exsufflator in Pediatric Patients With Neuromuscular Disease and Impaired Cough. *Chest* 2004;125(1406):1412.
140. Markussen H. Health-related quality of life in patients receiving home mechanical ventilation: translation, adaptation and validation of: The Severe Respiratory Insufficiency (SRI) Questionnaire: a specific measure og health-related quality of life in patients recieving home mechanical ventilation. Bergen: 2008.
141. Fields AI, et al. Home care cost-effectiveness for respiratory technology-dependent children. *Am J Dis Child* 1991;145:729-33.
142. Brochard L. Mechanical ventilation: invasive versus noninvasive. *Eur Respir J* 2003;22(47):31-7.
143. Navalesi P, et al. Physiologic evaluation of noninvasive mechanical ventilation delivered with three types of masks in patients with chronic hypercapnic respiratory failure. *Crit Care Med* 2000;28(6):1785-90.
144. Bach JR. Hanley & Belfus, red. *Noninvasive mechanical ventilation*. Philadelphia: 2002.
145. Bach JR, Alba AS. Management of chronic alveolar hypoventilation by nasal ventilation. *Chest* 1990;97(1):52-7.
146. Bach JB, et al. Intermittent positive pressure ventilation via the mouth as an alternative to tracheostomy for 257 ventilator users. *Chest* 1993;103(1):174-82.

147. Jardine E, Wallis C. Core guidelines for the discharge home of the child on long term assisted ventilation in the United Kingdom. *Thorax* 1998;53(9):762-7.
148. Vitacca L, et al. Comparison of five bilevel ventilators in patients with chronic ventilatory failure:a physiologic study. *Chest* 2002;122(6):2105-14.
149. Smith IE, Shneerson A. A laboratory comparison of four positive pressure ventilators used in the home. *Eur Resp J* 1996;9(11):2410-5.
150. Meecham Jones DJ, et al. Nasal ventilation in acute exacerbations og chronic obstructive pulmonary disease:effect of ventilator mode on arterial blood gas tensions. *Thorax* 1994;49(12):1222-4.
151. Vitacca M. Non-invasive modalities of positive pressure ventilation improve the outcome of acute exacerbations in COLD patients. *Intensive Care Med* 1993;19(8):450-5.
152. Girault C, et al. Comparative physiologic effects of noninvasive assist-control and pressure support ventilation in acute hypercapnic respiratory failure. *Chest* 1997;111(6):1639-48.
153. Tejada M, et al. Comparison of pressure support ventilation and assist-control ventilation in the treatment of respiratory failure. *Chest* 1997;111(5):1322-5.
154. Schonhofer B, et al. Comparison of two different modes of for noninvasive mechanical ventilation in chronic respiratory hfailure : volume versus pressure controlled device.. *Eur Resp J* 1997;10(1):184-91.
155. Restrck LJ, et al. Comparison of nasal pressure support ventilation with nasal intermittent positive pressure ventilation in patients with nocturnal hypoventilation. *Eur Resp J* 1993;6(3):364-70.
156. Perrin C, et al. Comparison of volume preset and pressure preset ventilators during daytime nasal ventilation in chronic respiratory failure. *Rev Mal Respir* 2001;18(1):41-8.
157. Brochard L. Noninvasive ventilation:modes of ventilation1. *Eur Resp J* 2001;67-75.
158. Fauroux B, et al. In vivo physiologic comparison of two ventilators used for domiciliary ventilation i children with cystic fibrosis. *Crit Care Med* 2001;29(11):2097-105.
159. Elliot MW, et al. A comparison of different modes of noninvasive ventilatory support: effects on ventilation and inspratory muscle effort. *Anaesthesia* 1994;49(4):279-83.
160. Resta O, et al. Prescription of nCPAP and nBIPAP in obstructive sleep apnoea syndrome: Italian experience in 105 subjects. A prospective two centre study. *Respi Med* 1998;92(6):820-7.

161. Hess DR. Ventilator waveforms and the physiology of pressure support ventilation. *Respir Care* 2005;50(2):166-86.
162. Lopez-Herce C, Carillo Alvarez A. New modalities of mechanical ventilation. *An Pediatr* 2003;59(1):95-102.
163. Navalesi P, Costa R. New modes of mechanical ventilation:proportional assist ventilation, neurally adjusted ventilatory assist, and fractal ventilation. *Curr Opin Crit Care* 2003;9(1):51-8.
164. Leger P, et al. Home positive pressure ventilation via nasal mask for patients with neuromuskuloskeletal disorders. *Eur Resp J Suppl* 1989;7:640-4.
165. Kacmarek R. Imposed work of breathing during synchronized intermittent mandatory ventilation provided by five home care ventilators. *Respir Care* 1990;35:405-14.
166. Sasson CS, et al. Pressure-time product during continuous positive airway pressure, pressure support ventilation, and T-piece during weaning from mechanical ventilation. *Am Rev Respir Dis* 1991;143(3):469-75.
167. Aslanian P, et al. Effect of flow triggering on breathing effort during partial ventilatory support. *Am J Respir Crit Care Med* 1998;157(1):135-43.
168. Giuliani R, et al. Patient-ventilator interaction during synchronized intermittent mandatory ventilation . Effects of flow triggering. *Am J Respir Crit Care Med* 1995;151(1):1-9.
169. Nava S, et al. Physiological effects of flow and pressure triggering during non-invasive mechanical ventilation in patients with chronic obstructive pulmonary disease. *Thorax* 1997;52(3):249-54.
170. Calderini E, et al. Patient-ventilator asynchrony during noninvasive ventilation: the role of expiratory trigger. *Intensive Care Med* 1999;25(7):662-7.
171. Brochard L. Noninvasive ventilation:modes of ventilation. I: Muir JF, Ambrosino N, Simonds A, red. *European Respiratory Society*; 2001.
172. Bonmarchand G, et al. Increased initial flow rate reduces inspiratory work of breathing during pressure support ventilation in patients with exacerbation of chronic obstructive pulmonary disease. *Intensive Care Med* 1996;22(11):1147-54.
173. Marti S, et al. Predictors of mortality in chest wall disease treated with noninvasive home mechanical ventilation. *Respir Med* 2010;104(12):1843-9.
174. Olofson J, et al. Quality of life and palliation predict survival in patients with chronic alveolar hypoventilation and nocturnal ventilatory support. *Qual Life Res* 2009;18(3):273-80.

175. Fanfulla F. Effect of sleep on patient/ventilator asynchrony in patients undergoing chronic non-invasive mechanical ventilation. *Respi Med* 2007;101(8):1702-7.
176. van der Schans CP. Conventional chest physical therapy for obstructive lung disease. *Respir Care* 2007;52(9):1198-209.
177. Hardy KA, Bach J, Stoller J, Hill N, Make B, Celli B, et al. A review of airway clearance: New techniques, indications and recommendations. *Respir Care* 1994;39(5):440-55.
178. Boitano LJ. Management of Airway Clearance in Neuromuscular Disease. *Respir Care* 2006;51(8):913-22.
179. Epstein, S. K., Parsons, P. E., and Shefner, J. N. Respiratory muscle weakness due to neuromuscular disease: clinical manifestations and evaluation Up to date. Tilgjengelig fra:
http://www.uptodate.com/contents/respiratory-muscle-weakness-due-to-neuromuscular-disease-clinical-manifestations-and-evaluation?source=search_result&selectedTitle=1%7E77
180. Chatwin M, et al. Cough augmentation with mechanical insufflation/exsufflation in patients with neuromuscular weakness. *Eur Resp J* 2003;21(3):502-8.
181. Bach JR. Mechanical insufflation-exsufflation. Comparison of peak expiratory flows with manually assisted and unassisted coughing techniques. *Chest* 1993;104(5):1553-62.
182. Chatwin M, Simonds A. The addition of mechanical insufflation-exsufflation shortens airway clearance sessions in neuromuscular patients with chest infection. *Respir Care* 2009;54(11):1473-9.
183. Denehy L. The use of manual hyperinflation in airway clearance. *Eur Resp J* 1999;14(4):958-65.
184. Bach JR, Bianchi C, et al. Lung inflation by glossopharyngeal breathing and "air stacking" in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Phys Med Rehabil* 2007;86(4):295-300.
185. Soudon PMSM, Toussaint M. Mucus clearance in severe restrictive paralysed patients. *Respir Care* 1999;3(2):2-25.
186. AARC Clinical practical guidelines. Endotracheal suctioning of mechanically ventilated patients with artificial airways. *Respir Care* 2010;55(6):758-64.
187. Branson RD. Secretion Management in the Mechanically Ventilated Patient. *Respir Care* 2007;52(10)
188. Denehy L, Berney S. The use of positive pressure devices by physiotherapists. *Eur Resp J* 2001;17(4):821-9.

189. Steffensen B, Lyager S. Respiratory impairment in neuromuscular Disease. Its evaluation and physical management. Muskelsvindfondets utviklingscenter 1993;
190. Klefbeck B, et al. Lung clearance in children with Duchenne muscular dysprophy of spinal muscular atrophy with and without CPAP (continuous positive airway pressure). *Exp Lung Res* 2001;27(6):469-84.
191. Toussaint M, et al. Effect of intrapulmonary percussive ventilation on mucus clearance in Duchenne muscular dystrophy patients:a preliminary report. *Respir Care* 2003;48(10):940-7.
192. Pryor JA. Physiotherapy for airway clearance in adults. *Eur Resp J* 1999;14(6):1418-24.
193. Gosselink R, et al. Physiotherapy for adult patients with critical illness: recommendations of the european respiratory society and european society of intensive care medicine task force on physiotherapy for critically ill patients. *Intensive Care Med* 2008;34(7):1188-99.

20 Vedlegg

20.1 Behandlingsmetoder

20.1.1 Innledning

Flere behandlingsmetoder og ulike funksjonsmodi er tilgjengelige for LTMV. Overtrykksventilasjon er nærmest enerådende og andre metoder beskrives ikke nærmere her.

Overtrykksventilasjon innebærer at en maskin presser luft ned i lungene til pasienten og derved påvirker den totale mengden luft som skiftes ut. Dette kalles ventilasjonen eller minuttvolumet til pasienten og er avgjørende for gassutvekslingen i alveolene. Ventilasjonen avhenger av pustefrekvens og dybden på hver innpust. Pustedybden avhenger av hvor stort trykk og hvor lenge en innpust varer (trykkstyrte maskiner) eller hvor stort volum (volumstyrte maskiner) ventilatoren presser ut. Maskinen kan enten støtte ventilasjonsarbeidet eller helt erstatte dette.

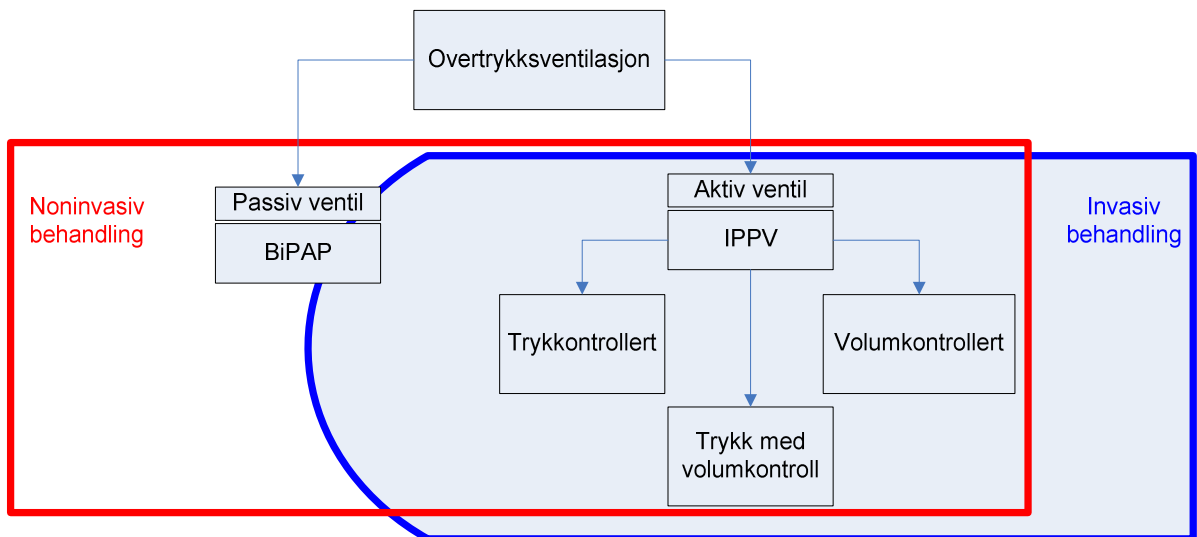
Tilkobling mellom maskin og pasient kalles en respiratorkrets. Den kan enten være en enkel slange og maske med hull for utlufting av utåndet luft (passiv ventil) eller en slange med ventil som kan åpnes og lukkes for å kontrollere vekslingen mellom inn og utpust nøyaktig (aktiv ventil). Sistnevnte slangekrets krever den type maskiner som til vanlig har vært omtalt som respirator, mens enklere maskiner som ikke kan kontrollere slangekretsen på samme vis, men avhenger av at utåndingsluften passivt vaskes ut av et hull, betegnes BiPAP maskiner (Bilevel Positive Airway Pressure). For at utvasking av utåndingsluften skal skje må det være et visst overtrykk i slangesystemet under utpust på slike maskiner. Maskinen operer følgelig med to trykk, ett høyt trykk under innpust og et lavere trykk under utpust. Derav navnet bi- dvs to-trykks maskiner. Prinsipielt er det lite forskjell på å bruke en slik maskin eller en mer avanserte maskin med aktiv ventilstyring når sistnevnte er stilt inn som trykkstyrt ventilator. I begge tilfeller vil grad av overtrykk eller forskjell mellom trykk under inn- og utpust avgjøre pustedybden. Når maskinen i tillegg kontrollerer pustefrekvensen vil den totale ventilasjonen avhenge av maskinen og ikke være styrt av pasienten alene. Begge maskiner overstyrer pasientens egen regulering av ventilasjonen og det er dette som kjennetegner enhver respirator/ ventilator – at den kan overstyre pasientens egen ventilasjon.

Ettersom en ventilator med aktiv ventilstyring strengt ikke behøver å ha et overtrykk i slangekretsen under utpust for å fungere brukes IPPV (intermitterende positivt luftveis trykk) som samlebetegnelse på slike maskiner. I tillegg til aktiv ventilstyring har slike maskiner innebygget batteri og avanserte alarmer som gjør dem bedre egnet til livsoppretholdende behandling. Når pasienten er trakeostomert eller LTMV er nødvendig kontinuerlig eller mobilt i

en rullestol vil slike maskiner vanligvis være førstevalg.

IPPV ventilatoren kan operere etter ulike "regelsett", såkalt modus, noe BiPAP maskiner mangler. Hovedsakelig går skillet mellom trykk- og volumkontrollert ventilasjon. Som navnet indikerer er det henholdsvis trykket eller volumet som avgjør hva ventilatoren gjør under en inspirasjon i de to ulike tilfellene. Det er fordeler og ulemper med hver av disse to modus som er nærmere beskrevet annet sted i teksten.

De senere år har det også kommet hybridmaskiner på markedet. Dette er maskiner som kan brukes enten som en BiPAP eller en ventilator med aktiv ventilstyring. Fordelen med slike maskiner kan være muligheten for å bruke samme maskin hos en pasient med et progredierende sykdomsforløp som utvikler seg gradvis fra delvis til total respiratoravhengighet. Hybridmodus er betegnelse på nye regelsett for ventilatoren hvor en kombinerer trykk og volumstyrte mål enten i løpet av en eneste respirasjonssyklus eller utjevnet over flere pustesykluser. Det er ingen enhetlig nomenklatur eller oppskrift på slike regelsett mellom ulike leverandører.



Figur 5: Overtrykksventilasjon. Modus og metoder.(IPPV) = intermittent pressure ventilator)

I det følgende beskrives ulike behandlingsalternativer og det gis anbefalinger til hvert underpunkt. Metodene vurderes også i forhold til pasientens tilkoping til ventilatoren. Det gis også forslag til en behandlingsalgoritme.

Avslutningsvis i kapittelet gis det en oversikt over hvem som har ansvaret for behandlingshjelpemidler samt tilhørende og tilgrensende forbruksmateriell.

20.1.2 Invasiv versus noninvasiv behandling

Ved invasiv behandling er pasienten tilknyttet ventilatoren via en trakeostomi med kanyler. Ved noninvasiv behandling (NIV) bruker pasienten maske (nese-, ansikt) eller munnstykke.

Hovedandelen av pasienter ventileres noninvasivt (NIV) med maske, mens de med størst behov for LTMV i større grad er trakeotomert eller krever bruk av tilleggsmetoder til maskeventilasjon, som for eksempel munnstykke på dagtid

Metode	Fordel	Ulempe
Noninvasiv (NIV) NPPV	<ul style="list-style-type: none"> • Fysiologisk gunstigere • Opprettholder normal svelg- og talefunksjon • Krever mindre stell, bedre pasient autonomi • Foretrekkes av pasient når det er mulig 	<ul style="list-style-type: none"> • Ubehag av maske (trykksår, lekkasje, uttørring av slimhinner) • Krever adekvat svelgfunksjon
Invasiv	<ul style="list-style-type: none"> • Tryggere ventilasjon • Effektiv sekretmobilisering • Kan beskytte mot aspirasjon 	<ul style="list-style-type: none"> • Stimulerer slimproduksjon • Skade av trakea • Infeksjonsrisiko • Krever sug, fukter etc • Ressurskrevende – stell • Kan påvirke talefunksjonen

Fordeler og ulemper ved NIV og noninvasiv metode er listet opp i tabell 12.

Tabell 14 Fordeler og ulemper ved noninvasive og invasive behandlingsmetoder

NIV = Noninvasiv ventilasjon = omfatter NPPV og NNPV
 NPPV = Noninvasive Positive Pressure Ventilation

NIV er enklere og rimeligere å administrere. En unngår skader av øvre luftveier og er mindre avhengig av hjelp. Pasientens autonomi og grad av mobilitet er oftest bedre ivarettatt og livskvaliteten høyere(141);(104). NIV bør foretrekkes fremfor invasiv LTMV så fremt det er mulig.

Bruk av BiPAP-ventilator hvor pasienten tilkoples via maske er den enkleste form for behandling er. Behandlingen foregår oftest under søvn. Svært mange av pasientene som får NIV under søvn er selvhjulpne og behandlingen kan i eventuelt institueres poliklinisk.

Mest avgjørende for muligheten til å anvende NIV er hvorvidt svelgfunksjonen er tilstrekkelig til at pasienten kan kvitte seg med spytt og slim slik at øvre luftveier er frie(142);(143).

Ved behov for mer enn 16 timer mekanisk ventilasjon per døgn kan sikkerhetsmessige aspekter eller pasientens egen preferanse noen ganger tilsi at overgang til trakeostomi er ønskelig(144) (142;145;146). Maskeventilasjon er

gjennomførbart hos pasienter på døgnkontinuerlig basis, såfremt pasienten har adekvat bulbær funksjon, adekvate teknikker for sekretmobilisering (144;145) og god livskvalitet.

Valg av trakeotomi ved LTMV gjør behandlingstilbudet mer ressurskrevende enn maskebehandling både med hensyn til pleie og omsorg og forbruksmateriell, men det er først og fremst grad av ventilatoravhengighet som avgjør behovet for personlig assistanse. Både nasjonalt og internasjonalt er det en klar trend mot mer maskebehandling. Pasienter som er trakeotomert og/eller trenger LTMV mer enn tolv timer i døgnet vil ha et vesentlig større behandlings- og omsorgsbehov.

Nasjonalt sett er gruppen av trakeotomerte brukere begrenset. Ifølge tall fra Nasjonalt register for LTMV pr 31.12.2010 hadde 6,7 % (87 pasienter) ventilatortilslutning via trakeostomikanyle, resterende 93,3% ble ventilert via maske. Av barna ble 8,1% (7 pasienter) ventilert via trakeostomikanyle.

For den enkelte kommune vil en trakeotomert pasient med behov for bistand døgnet rundt medføre en utfordring både økonomisk og personellmessig, for å sikre en forsvarlig drift.

20.1.3 Prinsipper for valg av ventilator

20.1.3.1 Krav til ventilator

En vellykket behandling med LTMV er avhengig av at metode og utstyr er tilpasset pasientens behov. Det er et bredt utvalg av ventilatorer og en stor utfordring å velge den rette maskinen. Det krever godt kjennskap til ulike ventilatortyper og hvordan de klassifiseres. Generelt bør det velges utstyr som er enklest mulig og rimelig i forhold til det behov som er nødvendig for å sikre adekvat ventilasjon.

Internasjonalt er det enighet om at respiratorer som brukes på intensivavdelinger og andre sykehusavdelinger ikke egner seg for hjemmebruk (107;112;131). Kun maskiner spesifikt laget for bruk utenfor sykehus bør brukes. Det er ikke ønskelig å skape et intensivmiljø i hjemmesituasjonen (52;106;110;112;147).

Klinisk betydningsfulle forskjeller eksisterer mellom ulike BiPAP maskiner. Klinikker med ansvar for LTMV bør ha kjennskap til dette og mulighet for å anvende alternative maskiner tross behov for standardisering av utstyr. Maskininnstillinger baserer seg på klinisk erfaring og "bedside" vurdering.

Forståelse av den enkelte pasientens patofysiologi kan gi veiledning i forhold til initiale valg. Ventilasjonseffekten må monitoreres og ventilatorinnstillingene justeres i henhold til dette

Det finnes ingen internasjonalt akseptert standard for vurdering av utstyret ut fra annet enn rent tekniske kriterier. Viktige egenskaper ved forskjellige maskiner som synkronisering mellom pasientens egen pust og ventilatoren kan derfor ikke leses ut fra de tekniske spesifikasjoner. Objektive mål på brukervennlighet finnes heller ikke(110). Like fullt er disse egenskapene avgjørende for det endelige behandlingsresultat(111)

Forhold som bør vurderes ved valg av ventilator er:

- Brukervennlighet.
- Driftsikkerhet.
- Behov for alarmer/monitorering.
- Behov for reserveventilator.
- Behov for batteri/nødstrøm.
- Portabilitet.
- Tilgjengelige ressurser/kompetanse til å utruste, innstille og vedlikeholde/følge opp behandlingen i hjemmet på følgende områder:
 - Medisinsk faglig
 - Medisinsk teknisk
 - Pleie og omsorgsmessig
- Pasient/ pårørendes preferanser, evne og vilje til å motta og gjennomføre behandlingen.
- Kostnad.

Den "ideelle" ventilator(106;107;112):

- er brukervennlig og komfortabel, portabel og stillegående
- kan fungere i A (assist), AC(assist-control) og C (control) modus (S - (spontaneous), ST(spontaneous-timed), T(timed) modus)
- er trykk- og/eller volumkontrollert
- har mulighet for å bruke PEEP (Positive End-Expiratory pressure) eller (EPAP Expiratory Positive Airway Pressure),
- har god synkronisering med pasientens egen respirasjon (egenskaper ved - trigger (utløser), cycling og lekkasje kompensasjon)
- har mulighet for intern og ekstern batteridrift
- har alarm for lavt/ høyt trykk/volum og strømbrudd eller teknisk svikt
- har mange bruksområder i forhold til aldersgrupper og diagnoser
- inneholder datalagringsmuligheter
- er driftssikker/robust/servicevennlig og prisgunstig.

20.1.4 Overtrykksventilering

Overtrykksventilering innebærer bruk av ventilatorer som danner positivt luftveistrykk i brysthulen via maske eller trakeostomikanyle for å oppnå ventilasjon. Ventilasjonen kan skje gjennom trykkkontrollert eller volumkontrollert modus, eventuelt trykkkontrollert modus med volumgaranti funksjon.

20.1.4.1 Trykk kontrollert ventilasjon

Av trykk kontrollerte maskiner finnes maskiner med intermitterende overtrykksventilasjon (IPPV), som krever aktiv styring av ekspirasjonsventil i respiratorkretsen og BiPAP maskiner som har passiv ekspirasjonsventil og kontinuerlig overtrykk i to nivåer.

En trykk kontrollert ventilator reagerer på endringer av målbare parametre i slangekretsen - flow, trykk, volum eller kombinasjon av dette, såkalt utløser- eller triggerfunksjon, og responderer i henhold til fastsatte trykk. Dette er en fordel ved lekkasje i pasientkretsen, for eksempel rundt en maske. Hvis lekkasjen er stor, vil det likevel kunne være vanskelig å oppnå det fastsatte trykket. Ikke alle modellene er like gode til å kompensere for lekkasjer (107;112;148;149).

Potensielle fordeler ved noninvasiv ventilasjon med trykk kontrollert modus:

- Ved lekkasje opprettholdes trykkstøtte og dette øker muligheten for å opprettholde tilstrekkelig tidevolum.
- På grunn av begrenset trykk i masken er sannsynligheten for lekkasje og bivirkninger redusert
- Synkronisering mellom pasient og respirator er vanligvis god.
- Kombinasjon av trykkstøtte og PEEP kan avlaste respirasjonsarbeidet [18].

Det er utført en rekke sammenlignende korttidsstudier av volum- versus trykk kontrollert behandling(150-156). Hos pasienter med nedsatt compliance i lunge/brystvegg ("stive lunger"), for eksempel ved alvorlig skoliose eller svær overvekt, kan volum kontrollert ventilasjon gi mer effektiv ventilasjon enn trykk, men ofte på "bekostning" av mindre pasientkomfort(154;157-159). Det foreligger også studier som tyder på at volum og trykk kontrollert ventilasjon gir like effektiv ventilasjon(156;159) Hos pasienter med tilleggskomponent av OSAS kan trykk kontrollert behandling ha fordeler(160).

Også ved invasiv LTMV kan trykk kontrollert behandling forsøkes dersom pasienten ventileres med åpen cuff/ucuffet kanyler, selv om volum kontrollert ventilasjon oftere velges i slike situasjoner for å sikre jevn ventilasjon.

I den senere tid er utviklet trykk kontrollerte ventilatorer med mulighet for automatisk justering av trykkstøtte basert på en såkalt målvolumgaranti (gjennomsnittlig eller aktuelt tidevolum/minuttvolum eller lignende). Det foreligger svært få sammenlignende kliniske studier av nytteverdien av slike ventilasjonsmodus. Ved adipøs hypoventilasjon er det vist at ventilasjonseffekten er bedre, dog uten at det har medført signifikante forskjeller i livskvalitet eller overlevelse på kort sikt(161-163).

20.1.4.2 BiPAP-maskiner

BiPAP maskiner er de mest anvendte ventilatorer til LTMV utenfor sykehus. Alle maskiner er turbindrevne og opererer mellom to trykknivåer ved inspirasjon og ekspirasjon. Forskjellen mellom trykkverdiene er den trykkstøtte pasienten får

ved respirasjon. Ekspirasjonsluften vaskes ut gjennom hull i masken eller på tilkoblingen til denne på grunn av den kontinuerlige luftstrømmen.

Kombinasjon av trykk og flowmålinger i pasientkretsen er de parametere som maskinen oftest bruker for å synkronisere trykkvekslingen maskinen gir med pasientens egen respirasjon. Evnen til å respondere på endringer i flow ved spontan innpust gjør maskinene sensitive og komfortable for pasienter med en viss rest av egen respirasjon(107;112). Evne til å generere høy luftstrøm gjør maskinene velegnet for noninvasiv LTMV hvor lekkasjen i systemet er høy.

FORDELER	ULEMPER
Enkel og rask tilpasning	Begrenset trykk*
Enkel i bruk	Begrenset alarmer*
Liten, lett, portabel	Rebreathing og ↑ekspiratorisk motstand
God synkronisering med pas (S/ST)	Mangler internbatteri (2 unntak)
God lekkasjekompensasjon	Mangler oksygenmikser
Stillegående	Stor variasjon i FiO ₂
Rimelig	Vanskelig å oppnå høy FiO ₂

*) I praksis liten begrensning med nyere maskiner på markedet idag.

Tabell 15:Oppsummering av fordeler og ulemper ved BiPAP-maskiner

I en del laboriestudier med bruk av pasientsimulator er ulike BiPAP maskiner sammenlignet. Parametere som ble undersøkt var: inspiratorisk flow, tidsforsinkelse mellom pasient og respirator i forhold til inspirasjon, inspiratorisk trigger sensitivitet og respiratorens evne til å gå inn i ekspirasjonssyklus (bryte inspirasjon) samt endringer i karakteristika ved lekkasje i pasientkretsen.

Det er tydelige forskjeller mellom ulike BiPAP maskiner mht deres evne til å synkronisere med pasientens egenrespirasjon og evne til å opprettholde ventilasjon under ulike betingelser [35-38]. Dette er vist i laboriestudier og den kliniske betydning er usikker. Publiserte studier gjelder ofte maskiner som allerede er erstattet med nyere modeller fordi den tekniske utviklingen er rask og konkurransen om markedsandeler er stor.

20.1.4.3 Volumkontrollert ventilasjon

Volumkontrollert ventilasjon anvendes mindre enn trykkkontrollert ved NIV idag(112). Fra et praktisk synspunkt innebærer et fiksert volum manglende evne til kompensasjon for lekkasje rundt masken, noe som medfører mindre stabil ventilasjon.

I en ikke randomisert oppfølgingsstudie ble effekten av volumkontrollert ventilasjon sammenlignet med trykkkontrollert ventilasjon med BiPAP ved alvorlig hypoventilasjon(154). En konkluderte med at BiPAP behandling er et bedre alternativ enn volumkontrollert ventilasjon når det gjelder pasientkomfort og kostnad, men at nøye oppfølging med hensyn på terapivikt er nødvendig den første måneden etter behandlingsoppstart

Ved alvorlig hypoventilasjon, hvor det er behov for ventilasjonsstøtte mer enn 16 timer i døgnet, er det særlig viktig å sikre adekvat ventilasjon uavhengig av varierende motstand/compliance. Volumkontrollert ventilasjon har av mange vært fremholdt som førstevalg i en slik situasjon(106;107;112).

Fordeler med volumkontrollert ventilasjon er først og fremst muligheten for "air-stacking" ved sekretmobilisering, jfr kap 9, samt økt sikkerhet ved invasiv ventilasjon. Ventilatorinnstillingene ved NIV er skjønnsmessig basert(146;164). En må da kompensere for lekkasje ved å øke tidevolumet. Assistert/kontrollert modus er oftest anvendt. Klinikerer velger backup- frekvens, tide volum, I:E-forhold eller inspiratorisk flow hastighet og inspiratorisk trigger sensitivitet. SIMV modus finnes på en del maskiner og er beskrevet til bruk ved avvenning fra respirator, men anbefales ikke som et behandlingsmodus(165).

20.1.4.4 Trykk- og volumkontrollerte maskiner

Moderne maskiner har mulighet for å velge enten volum- eller trykkkontrollert ventilasjon. Disse maskinene fungerer som "brobygger" mellom de øvrige ventilatortypene. I bruk finnes både belg- og turbindrevne utgaver. Turbindrevne maskiner er nå de eneste som er i salg. . Funksjoner som innbefattes kan være integrert PEEP(EPAP) og valg mellom trykkstøtte ventilasjon (pressure support ventilation = PSV), trykkkontrollert – assistert ventilasjon (P(A)C) eller volumkontrollert - assistert ventilasjon (VAC). Nyere modeller har også hybridmodus som trykkkontrollert ventilasjon med målvolumgaranti. Det finnes et bredt utvalg av alarmer og monitoreringsmuligheter, inklusive compliancedata. Anvendelsesområdet på enkelte maskiner dekker hele aldersspekteret fra spedbarn til voksne.

Fordeler og begrensninger ved trykk- og volumkontrollerte maskiner er i første rekke for overtrykksventilasjon i sin helhet. En spesifikk fordel er imidlertid at samme maskin kan brukes både i tidlig og sen fase av et progressivt sykdomsforløp. For eksempel ved overgang fra NIV til invasiv LTMV, hvor en ofte vil skifte fra trykk- til volumkontrollert ventilasjon. Ved maskebehandling kan talefunksjonen være bedre enn med BiPAP maskiner. Generelt er denne gruppen av maskiner mer avansert og mer transportabel enn rene volumkontrollerte maskiner. Disse er nå utelukkende er av eldre dato(166-172).

20.1.5 Portabilitet

Selv fullstendig respiratoravhengige pasienter kan være mobile med en motorisert rullestol. Ikke alle pasienter behøver portable respiratorsystemer, men pasienter som er avhengig av LTMV på dagtid vil ha en vesentlig bedret livskvalitet når en tilrettelegger for dette.

Moderne rullestoler med høy grad av fleksibilitet i forhold til ryggvinkling stiller krav til ventilator i forhold til størrelse, lav vekt og muligheter for plassering. Tilpasning av ventilatorutstyr på rullestol er således krevende og bør utføres av erfarne teknikere i samarbeid med den som har ansvar for tilpasning av

rullestolen, som oftest ergoterapeut eller fysioterapeut. . Selv om batteri på rullestol kan benyttes som reserve for ventilator, vil en av sikkerhetsmessige grunner anbefale separate strømkilder. For fukting bør en vanligvis unngå bruk av aktive systemer med vannbeholdere og i stedet bruke passive fuktefiltre. Dersom pasienten er avhengig av oksygen bør lettmetallflasker eller flytende oksygen foretrekkes pga. vekthensyn. Batteridrevet sug og Lærdalsbag er nødvendig. For lengre reiser og eventuell flytransport er det viktig med bruk av sjekklister og nøye planlegging.

Ved vurdering av brukervennlighet bør følgende legges til grunn:

- Pasienter som er avhengig av mekanisk ventilasjon på dagtid bør ha tilgang til eksternt batteri dersom det gjør brukeren mer mobil.
- Et portabelt respiratorsystem er indisert dersom pasienten rutinemessig benytter den økte mobilitet slike systemer kan medføre. Dette innebærer at pasienten bør ha 2 respiratorer. 1 maskin separat på rullestolen og 1 maskin til hjemmebruk. Ekstern strømkilde til respiratoren bør være separat fra rullestolen
- En pålitelig og trygg rullestol eller tilsvarende metode for transport av pasient og respirator må være tilgjengelig.
- Nøye planlegging og bruk av egen sjekkliste for pasienter med LTMV på reise bør anvendes

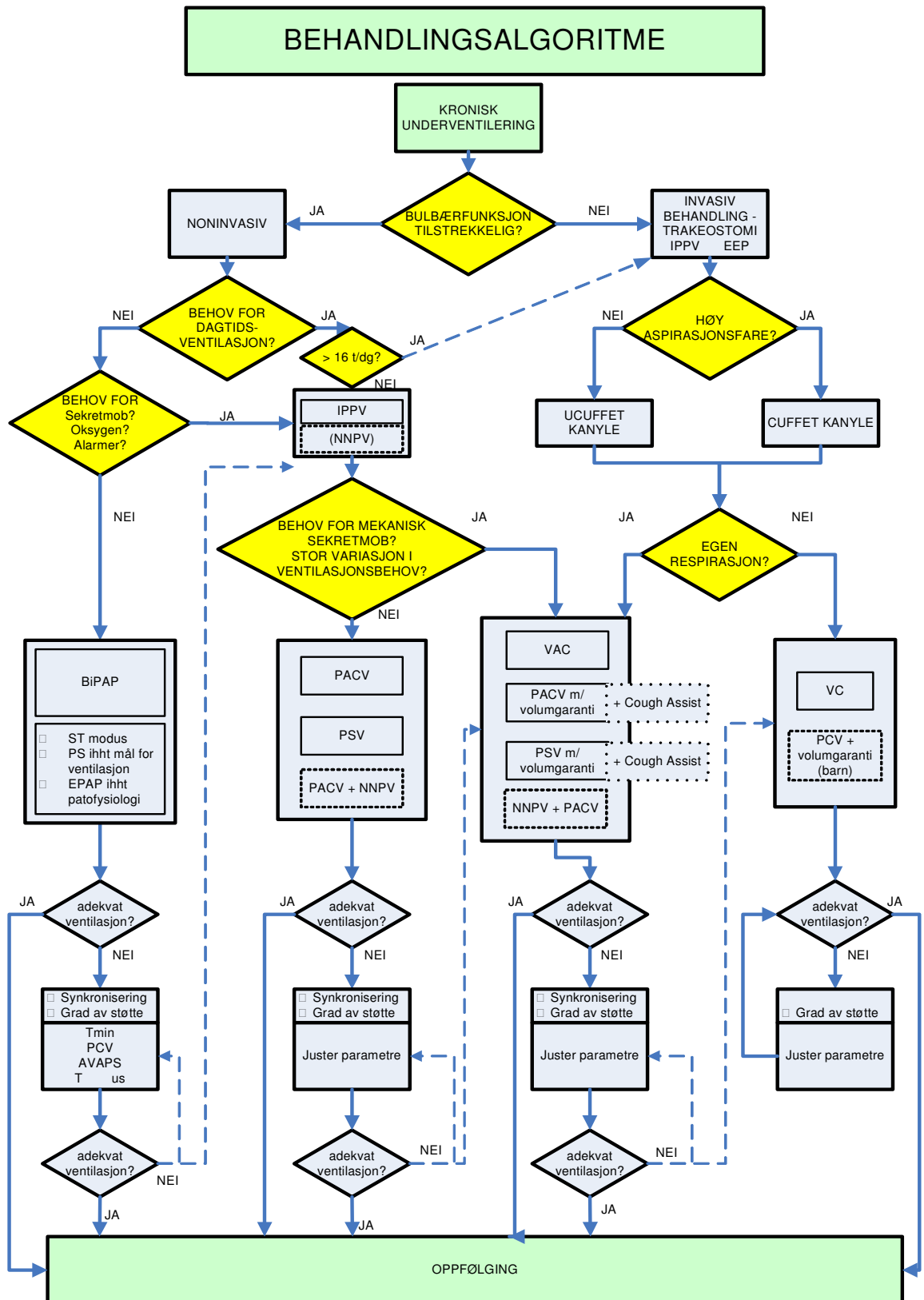
20.1.6 Behandlingsalgoritme

Valg av ventilator, modus og interface påvirker behandlingseffekt. Terapimålet og metodevalget kan variere avhengig av pasientens preferanser og tilgjengelige ressurser. Optimal ventilasjon fysiologisk sett innebærer normalisering av blodgasser. De senere år har det kommet økende holdepunkt for at en aktiv holdning til å normalisere blodgasser på dagtid har gunstig effekt på langtidsoverlevelse og livskvalitet hos pasienter med restriktiv lungefunksjon. (173) (174). Det er dog ikke alltid bare et spørsmål om grad av trykkstøtte men hva den effektive ventilasjon er med de metoder og respiratorinnstillinger en har valgt.

Synkronisering mellom ventilator og pasientens spontane pusteaktivitet er avgjørende, særlig ved noninvasiv behandling hvor maskelekkasje ofte forverrer situasjonen(175). Gode muligheter for å lese av data fra ventilator eller bruk av supplerende diagnostiske metoder (polygrafi) kan avklare dette.

I en anbefalt behandlingsalgoritme(fig. 2) hører denne vurderingen med. Avgjørende for valg av invasiv eller noninvasiv behandling er pasientens svelgfunksjon og ventilatorhengighet. Ved invasiv behandling vil grad av aspirasjonsrisiko avgjøre hvorvidt pasienten kan ventileres uten cuff (ballong på kanylen). Pasientens respiratoriske restfunksjon avgjør hvorvidt det er hensiktsmessig å ha assistert eller kontrollert ventilasjon. Ved noninvasiv ventilasjon avgjør behovet for dagtidsventilasjon i stor grad valget mellom BiPAP eller respirator. Valg av respiratormodus noninvasvt avhenger blant annet av behov for supplerende teknikker for sekretmobilisering, for eksempel

airstacking eller munnstykkeventilasjon, som utelukkende lar seg gjennomføre med volumkontrollert modus.



Figur 6 Behandlingsalgoritme

20.2 Sekretmobilisering

20.2.1 Innledning

Sekretmobilisering har et forebyggende og et behandlende aspekt. Valg av sekretmobiliserende metoder må tas på grunnlag av at pasientgruppen denne retningslinjen omtaler er lungefriske. Valg av metoder må være individuelt tilpasset. Adekvat sekretmobilisering forutsetter normal ciliefunksjon og hosteevne(176). Nedsatt evne til sekretmobilisering er en viktig årsak til pneumoni, sykehusinnleggelse og død hos pasienter med LTMV(117) (177) (120) (178) (179). Mange av pasientene har en generelt nedsatt evne til bevegelse som fører til færre stillingsendringer og økt fare for sekretstagnasjon. Den reduserte aktiviteten som muskelsvekkelsen fører med seg, gir igjen stivhet av brystkassen.

Det er gruppen med nevromuskulære sykdommer som er den største utfordringen i sekretmobiliserende forebygging og behandling. Nedsatt kraft i *inspirasjons* muskulaturen gir redusert evne til dyp innpust og derved redusert hostekraft(119). Nedsatt kraft i *ekspirasjons* muskulaturen gir redusert hostekraft og derved redusert sekretmobilisering som ytterligere kan forverres ved luftveisinfeksjoner(119).

God sekretmobiliserende behandling skal være effektiv, skånsom, lett å anvende, selvstendigjørende og minst mulig tidkrevende. En viktig forutsetning for å lykkes er at behandlingen er effektiv og aksepteres av pasienten(116). Mengden sekret pasienten kvitterer, er ofte den beste motivasjonsfaktoren(117). En viktig forutsetning for vellykket behandling er god kommunikasjon mellom helsepersonell og pasient(118).

Sekretmobiliserende tiltak kan også være aktuelt før oppstart av LTMV.

20.2.2 Sekretmobiliserende teknikker

20.2.2.1 Generelt

Rikelig væsketilførsel er en viktig basis for at sekretmobiliserende teknikker skal være vellykket. Væsketilførsel bidrar til å gi sekretet en konsistens som gjør det lettere å mobilisere og fjerne. Fukting i forbindelse med LTMV vil også bidra på en gunstig måte til dette. Det er derfor viktig at disse to grunnleggende tiltakene ivaretas ved behov for sekretmobilisering og som forebyggende tiltak.

I det følgende gjennomgås sekretmobiliserende teknikker som er aktuelle for pasienter som har behov for eller forventes å få behov for LTMV.

20.2.2.2 Hoste

Hoste er en viktig del av luftveienes forsvarsmekanisme(176). Den fjerner luftveissekret og beskytter mot nedre luftveisinfeksjoner (120;180). Effektiv hoste krever normal inspiratorisk, ekspiratorisk og bulbær muskelfunksjon(180) (119). Hoste har tre faser:

- Inspiratorisk økning av lungevolumet
- Rask lukking av stemmebåndet med påfølgende ekspiratorisk muskelaktivitet som øker trykket i luftveiene
- Åpning av stemmebåndene og utstøting av luft

*Hoste eventuelt med hostestøtte, bør være førstevalget ved sekretmobilisering
Hoste bør utføres ved behov.
Ved betydelig nedsatt respirasjonsmuskelkraft bør metoden kombineres med hyperinflasjonsteknikker*

20.2.2.3 Manuell hostestøtte

Manuell hostestøtte understøtter normal hoste og starter enten med spontan eller assistert innpust og deretter manuelt assistert utpust med støtte på brystkasse og mage eller bare på brystkasse, enten av terapeutens eller brukerens egne hender. Manuell hostestøtte øker hostekraft (121;181).

20.2.2.4 Hyperinflasjon

Hyperinflasjon betyr å øke mengden luft i lungene(182). Hovedhensikten med hyperinflasjon er å kompensere for manglende evne til dyp innpust og å øke hostekraften. Hyperinflasjonsmetoder egner seg godt i kombinasjon med hostestøtte og gir større økning i hostekraft enn om metodene utføres hver for seg(121). Metoden kan gjennomføres med ventilasjonsbag, volumkontrollert ventilator eller hostemaskin(183). Det er store variasjoner i hvordan manuell hyperinflasjon utføres med henblikk på valg av volum, trykk og trykkurve(183).

Hyperinflasjon, manuelt eller ved hjelp av ventilator eller hostemaskin, kan brukes for å fjerne sekret fra bronkiene, til å forebygge eller behandle fortetninger og atelektaser, bedre oksygeneringen før og etter suging.

"Air stacking" ("Breath stacking") er en metode som innebærer å puste inn suksessive, små volumer av luft inntil den maksimale mengde brukeren klarer å holde inne, er oppnådd. Bulbær kontroll er en forutsetning for air stacking(121).

Metoden kan gjennomføres med egen respirasjon, ventilasjonsbag eller volumkontrollert ventilator(121). Ved å bruke ventilasjonsbag med enveisventil kan noen pasienter "air-stacks" passivt selv om bulbærfunksjonen er dårlig.

Air stacking kan brukes for å vedlikeholde eller øke lungenes elastisitet, til å forebygge eller behandle fortetninger og atelektaser, til å mestre non-invasiv respirasjonsstøtte. Pasienten bør læres opp i "air stacking" før VC faller under 50 – 60% av forventet verdi).

Froskepusting eller glossopharyngeal breathing (GPB) er en teknikk hvor luft slurpes ned i lungene ved hjelp av muskulaturen i munnen og halsen(121;184). Også denne metoden forutsetter bevart bulbær funksjon.

Froskepusting kan brukes for å øke hostekraften, øke eller vedlikeholde lunge- og thoraks compliance, forebygge mikroatektaser og øke tidsperiode uten ventilasjonsstøtte. Froskepusting kan benyttes hos pasienter med nedsatt VC.

20.2.2.5 Mekanisk insufflasjon-eksufflasjon (MI-E)- Hostemaskin

Mekanisk insufflasjon-eksufflasjon (MI-E) med hostemaskin innebærer at pasienten tilføres en dyp innpust med positivt trykk etterfulgt av at luften raskt suges ut av lungene med negativt trykk(121). Hosterytmen kan styres manuelt eller automatisk ved å stille inn tid for innpust, utpust og pause. En viss bulbærfunksjon er en forutsetning for effekt ved noninvasiv bruk(185). Rask forandring fra positivt til negativt trykk etterlikner flow-forandringene som er ved normal hoste(180). Metoden tolereres av de fleste(180) og er en trygg måte å fjerne sekret på(181).

Ved ineffektiv hoste og manglende evne til "air stacking" kan hostemaskin anvendes hos pasienter med inspirasjonsmuskelsvikt, med nevromuskulære sykdommer, ved tilstander hvor både inspiratorisk- og ekspiratorisk muskelkraft er redusert, som alternativ til dyp trakealsuging og ved nedsatt SpO₂ på grunn av sekretstagnasjon.

Hos pasienter med skoliose bør behandlingstrykk økes.

Hostemaskin kan i noen tilfeller være ineffektiv hos pasienter med bulbær lammelse og som ikke lengre kan svelge eller snakke.

Hostemaskin kan kombineres med manuell hostestøtte under eksufflasjon.

20.2.2.6 Sugning av luftveier

Luftveissugning bidrar til å opprettholde frie luftveier ved å fjerne overflødig sekret fra luftveiene. Dette er særlig viktig hos trakeotomerte pasienter(186). Det er ikke holdepunkter for at regelmessig suging verken på kort eller lang sikt reduserer mengde sekret. Overdreven suging kan øke sekretmengden og medfører risiko for bakteriell kolonisering eller gjennombruddsinfeksjoner. Behovsprøvd sugning anbefales oftest(187).

Sugning av luftveier skal bare utføres ved behov og etter individuell vurdering av pasientens respirasjonsfrekvens, respirasjonsdybde, respirasjonstype eller respirasjonsarbeid og bruk av aksessoriske hjelpemusklene

De fleste anbefalingene er basert på studier hos kritisk syke og intuberte pasienter i sykehus. De er ikke spesifikke for pasienter med trakeostomi som behandles hjemme. Vanlige indikasjoner er:

- *synlige eller hørbare sekretlyder*
- *økt luftveismotstand og/eller redusert inspiratorisk tidevolum hos ventilerte*
- *endret thoraxbevegelse, takypne eller uro og fallende oksygenmetning*

20.2.2.7 CPAP (continuous positive airway pressure)

Ved CPAP puster pasienten mot et likt positivt luftveistrykk både på inspirasjons- og ekspirasjonsfasen(188). CPAP understøtter pasientens egen inspirasjon, og under utånding virker luftstrømmen som et mottrykk slik at luftveiene holdes åpne(189). I sekretmobilisering benyttes CPAP intermitterende(118;188;190). Det er rapportert få alvorlige komplikasjoner etter intermitterende CPAP behandling(188).

Intermittende CPAP kan brukes ved sekretstagnasjon, for å forebygge og behandle fortetninger og atelektaser og til å forebygge air trapping. Trykket bør ikke være høyere enn at pasienten kan puste uanstrengt med CPAP sammenhengende i det tidsintervall som er ønskelig. Behandlingstrykket bør vurderes fortløpende. Intermitterende CPAP kan brukes opptil en gang i timen. CPAP benyttes før LTMV er iverksatt og vesentlig til barn.

20.2.2.8 Intrapulmonal perkussiv ventilasjon (IPV)

Intrapulmonal Perkussiv Ventilasjon (IPV) er en metode som overfører høyfrekvens perkusjoner til pasientens egen respirasjon. Luftstrøm med høy frekvens vibrerer og utvider luftveiene og leverer derved luft til mer perifere enheter i lungene distalt for sekretstagnasjon. Ved metoden mobiliseres sekret fra perifere deler av bronkialtreet samtidig med ventilasjonsstøtte hos pasienter med redusert spontan ventilasjon og redusert hostekraft(121;191). Det er for tiden ingen maskin av denne type på det norske markedet, men seksjoner for behandlingshjelpemidler har en del maskiner for resirkulasjon. Da nyanskaffelser av maskinvare ikke lenger er mulig, omtales ikke denne behandlingsformen videre i veileder og retningslinjer.

20.2.2.9 Leiedrenasje

Leiedrenasje eller posisjonering innebærer kroppsstillinger hvor man utnytter stillinger og stillingsendringer for å påvirke V/Q forholdet, noe som indirekte kan påvirke sekretmobilisering perifert(192). Metoden er effektiv hos pasienter med store mengder sekret (>25-30 ml per dag), men er kontroversiell og tar lang tid.

Leiedrenasje kan brukes når andre sekretmobiliserende teknikker ikke lar seg gjennomføre. Metoden kan brukes ved bulbære pareser. Metoden bør ikke brukes ved redusert respirasjon, diafragmafare og fare for aspirasjon. Det anbefales ikke å tippe pasienten med hodet ned.

20.2.2.10 Mobilisering

Mobilisering betyr å endre stilling/leie passivt eller aktivt i hele eller deler av kroppen(193). Ved mobilisering er hensikten å påvirke blodtilstrømning til lungevev for derved å påvirke sekretmobiliseringen. Ved passive bevegelser/stillingsendringer fremmes dypere pust, avspenning og sirkulasjon med påfølgende ekspansjon av lungene, bedre oksygenering og sekretmobilisering(192).

Mobilisering bør gjennomføres daglig hos immobile pasienter i form av thoraksbevegelser ved strekk og rotasjoner, bevegelse av ekstremiteter og stillingsforandringer.

Mobilisering bør gjennomføres før evt. annen sekretmobiliserende behandling. Tekniske hjelpemidler som ståseng, ståbrett eller ortoser som opprettholder stillinger kan benyttes selv om muskelkraften ikke er tilstede.

20.2.2.11 Fysisk aktivitet og trening

Det er glidende overganger mellom fysisk aktivitet/trening, mobilisering og stillingsendring. Målet for aktiviteten er økt blodgjennomstrømning, økt pustemuskelarbeid og økt hjerterefrekvens for på den måten å få dypere respirasjon og bedre sekretmobilisering. Øvelser og fysisk aktivitet anbefales alltid i tillegg til mer tradisjonelle drenasje teknikker(193). Det er viktig for å vedlikeholde/øke muskelstyrken.

Hos mobile pasienter bør fysisk aktivitet være en viktig del av behandlingsplanen for sekretmobilisering.

Øvelser og fysisk aktivitet bør tilpasses grunnlidelsen, individuell muskelkraft og bevegelighet.

Øvelser og fysisk aktivitet anbefales som et tiltak i tillegg til andre sekretmobiliserende teknikker.

20.2.3 Vurdering og gjennomføring ved sekretmobilisering

20.2.3.1 Behandlingsplan og aktører ved sekretmobilisering

Ved oppstart av behandling med LTMV utarbeides en behandlingsplan for sekretmobilisering. Behandlingsplanen må ha et forebyggende og behandlende perspektiv og omfatte vurdering av behov, valg av teknikker, intensitet og hyppighet av behandlingen samt en plan for opptrapping ved forverrelser i situasjonen.

Vurdering av behov og utarbeidelse av behandlingsplan for sekretmobilisering gjøres av fysioterapeut med spesialkompetanse i samarbeid med lege. Behandlingsplan for sekretmobilisering skal evalueres regelmessig.

Daglige rutiner for gjennomføring av planen utføres av pasienten selv, pårørende eller helse-/omsorgspersonell, men i samarbeid med fysioterapeut avhengig av den enkelte pasients behov. Tiltakene utføres der brukeren oppholder seg. Det er en forutsetning at både pasient og hjelpere får en adekvat opplæring og oppfølging. Det må også være gode rutiner for vedlikehold av kunnskap og kompetanseoverføring spesielt fra sykehuset til pasientens behandlere utenom sykehuset.

Ved utarbeidelse av behandlingsplan bør følgende inngå i den individuelle vurderingen:

- Klinisk lungefysioterapeutisk undersøkelse

- Anamnese med kartlegging av pasientens egne måter å mestre sekretmobilisering på.
- Generell observasjon av pasientens bevegelsesmønster, stemmebruk, hørbart sekret og hudfarge
- Inspeksjon og vurdering av pasientens pustemønster og hosteevne
- Vitalkapasitet
- Hoste- PEF og/eller MEP

20.2.3.2 Indikasjoner for sekretmobiliserende tiltak

Det er få objektive målemetoder for vurdering av behov for sekretmobilisering. Indikatorer for påvisning av drenasjebehov kan være, hostePEF, munntrykksmålinger, vitalkapasitet, auskultasjoner og klinisk observasjon(119). Kliniske symptomer og tegn kan være pasientens subjektive følelse av å ha sekret, ueffektiv hoste, manglende evne til dyp innpust, rask og overfladisk respirasjon, bruk av aksessoriske respirasjonsmuskler eller uro hos den enkelte pasienten(120). Surkling, tungpustenhet og plutselig fall i SpO₂ er viktige observasjoner. Kliniske observasjoner danner grunnlag for pasientens behandlingsplan(121).

Det er like viktig å forebygge som å behandle sekretstagnasjon. Forebyggende tiltak er særlig viktig hos pasienter med nevro-muskulære sykdommer(121) og bør også vurderes/igangsettes hos pasienter med:

- risiko for utvikling av – eller etablerte atelektaser
- luftveissekret i sentrale luftveier eller i trakeostomikanyle
- VC < 60% av forventet verdi
- hoste PEF < 270 l/min

Sekretmobiliserende tiltak må trappes opp ved :

- akutte eller persisterende virale eller bakterielle luftveisinfeksjoner
- tegn på økt sekretproduksjon og sekretstagnasjon, for eksempel ved forverring av grunnsykdommen.

20.2.3.3 Valg av sekretmobiliserende tiltak

Hvilke forebyggende tiltak som skal iverksettes hos en pasient og hvilke tiltak som skal settes inn ved behov for opptrapping skal fremgå av den individuelle behandlingsplan. Problemstillingene hos pasientene kan være meget ulike og tiltakene som vurderes, prøves ut og eventuelt iverksettes varierer derfor. På generelt grunnlag kan anbefales at det i en situasjon som utvikler seg fra behov for forebygging til økende behov for behandling vurderes følgende sekretmobiliserende tiltak:

- Tilstrekkelig væsketilførsel og ventilatorstøtte med fukting
- Tiltak for hoste, eventuelt manuell hostestøtte
- Dype innpust, eventuelt i kombinasjon med hoste/hostestøtte
- Hyperinflasjon, eventuelt i kombinasjon med hoste/hostestøtte

- Flere daglige stillingsendringer
- Mobilisering
- Hostemaskin
- Luftveissug alene eller i kombinasjon med hostemaskin

For pasienter som har sekretmobiliserende tiltak vil en opptrapping kunne bestå i at allerede igangsatte tiltak intensiveres før man eventuelt iverksetter nye tiltak. For noen pasienter vil det allerede i første fase vær behov for å starte behandling med tiltak som står noe lenger ned på listen.

Forebyggende og behandlende tiltak for sekretmobilisering må ikke utmatte pasienten. Opplegg for forebygging og behandling må vurderes også i forhold til hva pasienten og eventuelle hjelpere kan make i hjemmesituasjonen.

20.3 IS-1691: Beslutningsprosesser for begrensning av livsforlengende behandling hos alvorlig syke og døende-sammendrag

1. Beslutninger om livsforlengende behandling skal bygge på hva som ut fra en medisinsk og helsefaglig vurdering er til pasientens beste, og på hva pasienten selv ønsker. Dersom beslutningsgrunnlaget er usikkert, skal behandling startes inntil behandlingens nytte er avklart.
2. Den behandlingsansvarlige legen plikter å forsikre seg om at livsforlengende behandling kan ha en positiv virkning, og at virkningen oppveier de plagene som pasienten får som en følge av behandlingen eller sykdommen. Ingen kan pålegges å gi livsforlengende behandling som er hensiktsløs eller som ikke er faglig forsvarlig.
3. Det medisinske grunnlaget for beslutningen må være sikrest mulig. Ved tvil og usikkerhet bør terskelen for å innhente råd fra annet kompetent helsepersonell være lav.
4. En beslutning om å begrense livsforlengende behandling bør bygge på drøftinger i det tverrfaglige behandlingsteamet rundt pasienten.
5. Helsepersonell skal på en hensynsfull måte sørge for at de pasientene som ønsker det gis mulighet til å tilkjenne sine ønsker og verdier rundt livets avslutning. Dette er særlig viktig for kronisk og alvorlig syke pasienter, som vil kunne trenge livsforlengende behandling i nær framtid, og før risikofylte inngrep hos alvorlig syke pasienter. Ingen har krav på informasjon om livsforlengende behandling som er hensiktsløs eller som ikke er faglig forsvarlig.
6. Når pasienten er et barn skal foreldrene motta informasjon, og gi samtykke til behandling, på vegne av barnet. Barnet må få medvirke ut fra sitt modenhetsnivå. Foreldre kan ikke kreve behandling som behandlingsansvarlig ikke finner faglig forsvarlig. Dersom foreldrene nekter behandling som er til barnets beste kan barnevernet treffe beslutninger på vegne av barnet. Jo mer usikkert beslutningsgrunnlaget er, jo større vekt bør foreldres, eventuelt barnets, verdier og oppfatninger tillegges.
7. Pasientens pårørende skal behandles med respekt og omtanke, og de skal motta nødvendig informasjon dersom pasienten samtykker til dette. Dersom pasienten mangler samtykkekompetanse skal de nærmeste pårørende informeres - gitt at dette ikke klart strider mot pasientens eller pårørendes interesser. Der det er mulig skal det innhentes informasjon fra de pårørende om hva pasienten ville ha ønsket.

8. En informert og samtykkekompetent pasient som ikke ønsker livsforlengende behandling skal få ønsket respektert, selv om behandlingen kunne gi effekt. Det må avklares om pasientens ønske om ikke å få behandling skyldes forhold som kan avhjelpes.
9. Dersom pasienten mangler samtykkekompetanse, har behandlingsansvarlig lege et selvstendig ansvar for å vurdere hva som sannsynligvis ville vært pasientens ønske i den aktuelle situasjonen. Det skal legges stor vekt på pålitelig og relevant informasjon som kommer fram via pårørende, et gyldig livstestamente, en oppnevnt stedfortreder, eller helsepersonell som kjenner pasienten, om at pasienten ikke ville ha ønsket livsforlengende behandling.
10. Når livsforlengende behandling avsluttes, skal lindrende behandling videreføres, eller trappes opp. Pasienten skal ha adekvat smertebehandling, selv om det ikke kan utelukkes at dette kan framskynde døden.
11. Ved uenighet eller konflikt som ikke lar seg løse gjennom ytterligere dialog, bør noen utenfor behandlingsteamet konsulteres, for eksempel annen medisinsk faglig ekspertise ("fornytt vurdering"⁵) og/eller en klinisk etikk-komité, som kan belyse saken bredt og bidra til en uhildet drøfting.
12. Beslutninger om å begrense livsforlengende behandling skal dokumenteres. Det bør angis når ny evaluering skal finne sted. Dokumentasjonen må omfatte hvilken behandling som skal og ikke skal gis, det medisinske grunnlaget for beslutningen, hvilken informasjon som er gitt til pasient og pårørende, samt pasientens ønske.

20.4 Forslag til bemanning av team for 24 timars brukar

Vakter-klokkeslett	M	T	O	T	F	L	S	Vakt-lengde	Sum timer
D:07.00-15.00	1	1	1	1	1	1	1	8,00	56,00
Teamledar: 08.00-15,00 (administrering/lage turnus for teamet/oppl�ring/ rekruttering/kvalitetssikring av rutiner, ansvar for utstyr osv.)	1							8,00	8,00
A:14.45-22,45	1	1	1	1	1	1	1	8,00	56,00
N: 22.30-07,15	1	1	1	1	1	1	1	8,75	61,25
1 ekstra person til hjelp i "stellet".	1	1	1	1	1	1	1	2,00	14,00
Timar til saman i 1 veke									195,25
Sjukefr�v�r: ca 10%									+ 19,52
Ferievikarar i 5 veker: 214,77 pr veke x 5 = 1073,85:52									+ 20,65
Timar totalt pr veke inkl. sjukefr�v�r og ferie =									235,42

Forklaring til tabellen.

Det vert i gjennomsnittbrukt: 235,42 timer (inkl. sjukefr v r/ferie) p  1 veke. Timane som ein treng til person nr.: 2 vil nok variere ein del, og 2 timar pr. d gn er stipulert)

1  rsverk = 35,5 time/pr. veke x 47= 1668,5 timer

235,42 timer pr. veke x 52= 12241,84 : 1668,5 ( rsverk) = 7,33  rsverk

Det m  da brukast 3-4 tilsette kvar helg for   f  turnus til   g  opp. Om alle ynskjer   jobbe kvar 3. helg m  det TILSETTAST 9-12 personar.

Utfordringane er   finne l ysingar p  det ant. timer som m  til for   f  hjelp av 1 ekstra person i forbindelse med "stell" (til snuing/l fting/dusj etc). Ein m  d  evt. f  hjelp av 1 person fr  feks. heimesjukepleien/tilsette p  sjukeheim / omsorgsbustad etc.

I ei slik berekning om d gnkontinuerlig omsorg, m  en ogs  ta h gde for sjukmeldingar og ferievikarar. Det er sj lvsagt vanskelig   berekne sjukefr v r. Dette er kanskje noe klienten vet fr  f r

S lvi Flaten, NKH

20.5 Eksempel på pasientforløp ved LTMV hos barn og ungdom

Ved St. Olavs hospital/Barne- og ungdomsklinikken er utarbeidet en forløpsbeskrivelse for oppstart og gjennomføring av LTMV hos barn og ungdom:

Langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) - forløp - barn. Forløpsansvarlig Ulf Mostad, seksjonsoverlege barneanestesi. (v. 1.0)

Forfattere: Ludvigsen, Marit (Barnesykepleier)
Mostad, Ulf (Overlege Anestesiologi)
Salvesen, Randi Birgitte Solheim
(Avdelingssykepleier)

Godkjent av: Fasting, Sigurd (Avdelingssjef)

Dokumentadministrator: Ludvigsen, Marit (Barnesykepleier)

Gjelder for yrkesgruppe: Helsepersonell

Dokument ID: 16098

Utarbeidet ved: St. Olavs Hospital /Barne- og ungdomsklinikken, BUK

Godkjenningsdato: 20.06.2011

Går ut på dato: 16.06.2013

Vedlegg

- [Prosedyreperm ventilert maske og VPAP III ST-A.pdf](#)
- [Sjekkliste opplæring trakeostomi respirator.pdf](#)
- [Prosedyreperm tett maske og Elisee.pdf](#)
- [Oppsummering Standardavtale.pdf](#)
- [Sjekkliste opplæring trakeostomi.pdf](#)
- [Sjekkliste opplæring maske.pdf](#)
- [Prosedyreperm trakeostomi.pdf](#)
- [Prosedyreperm trakeostomi og Legendair.pdf](#)
- [Gjennomføring av samarbeidsmøte med kommunen.pdf](#)

Forløpsbeskrivelsen er tilgjengelig på:

http://www.stolav.no/ftp/stolav/eqspublic/pasientforlop/docs/doc_16098/index.html

Veiledere fra Helsedirektoratet utarbeides innenfor helsefaglige temaområder der det er behov for utdypende beskrivelser av faglige spørsmål, løvverk, administrative, organisatoriske og institusjonelle forhold. Metode for utarbeiding er beskrevet i hver enkelt veileder.

Helsedirektoratet

Pb. 7000 St Olavs plass, 0130 Oslo

Tlf.: 810 20 050

Faks: 24 16 30 01

www.helsedirektoratet.no