



Behandelkader neuromusculaire aandoeningen kinderen

Inhoudsopgave

1. Algemene inleiding behandelkader

- 1.1 Doel en functie behandelkader
- 1.2 Werkwijze ontwikkeling van het behandelkader
- 1.3 Datering en geldigheidsduur van het behandelkader

2. Patiëntendoelgroep

- 2.1 Omschrijving doelgroep
- 2.2 Omschrijving subgroepen
- 2.3 Patiëntenperspectief en behandeldoelen

3. Behandelaanbod

4. Indicatoren

5. Kwaliteitscriteria

- 5.1 Deskundigheid
- 5.2 Faciliteiten
- 5.3 Netwerk

6. Referenties

7. Bijlagen

Bijlage 1. Lijst met neuromusculaire aandoeningen die onder de Spierziekten Nederland vallen.

1. Algemene inleiding behandelkader

1.1 Doel en functie behandelkader

Het doel is om een behandelkader te ontwikkelen voor kinderen met een neuromusculaire aandoening (nma). Er bestaat al een behandelkader voor volwassenen met nma. Dit behandelkader is aangepast voor kinderen tot 20 jaar. Voor het behandelen van kinderen gelden namelijk andere pedagogische doelen en is de samenstelling van het behandelteam verschillend in vergelijking met volwassenen. Ook kunnen bepaalde ziektebeelden op kinderleeftijd ontstaan met een andere uiting dan op volwassenleeftijd. Voor het opstellen van dit behandelkader is ook het behandelkader kinderrevalidatie gebruikt.

Een behandelkader is een landelijke set van minimale eisen met betrekking tot de behandeling van een vooraf gedefinieerde patiëntendoelgroep.

Behandelkaders kunnen gebruikt worden voor verschillende doeleinden, zoals:

- het ontwikkelen en toetsen van behandelprogramma's;
- transparantie bieden dan wel verantwoording afleggen aan derden over welke zorg met betrekking tot een specifieke patiëntendoelgroep al dan niet onder revalidatiegeneeskunde valt dan wel kan worden verwacht;
- het harmoniseren/uniformeren van het aanbod van verschillende revalidatiepraktijken teneinde praktijkvariatie inzichtelijk te maken;
- het beschrijven van de regionale samenhang in een revalidatienetwerk (wie doet wat, waar en op welk niveau).

1.2 Werkwijze ontwikkeling van het behandelkader

Voor het ontwikkelen van het behandelkader neuromusculaire aandoeningen kinderen is een commissie ingesteld door de Werkgroep Neuromusculaire Ziekten. De commissie bestond uit de volgende personen:

- dr. R. F. Pangalila, kinderrevalidatiearts, Rijndam Revalidatie en Erasmus MC
- drs. F. Stoelinga, kinderrevalidatiearts, Amsterdam Medisch Centrum
- drs. M. van Tol, kinderrevalidatiearts Hoogstraat revalidatiecentrum Utrecht en het UMCU
- drs. N. J. C. Warmenhoven, kinderrevalidatiearts, Rijnlands Revalidatiecentrum en LUMC
- drs. H.J.M. Hijdra, kinderrevalidatiearts Radboudumc (Amalia Kinderziekenhuis)
- dr. A. Horemans, hoofd kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland
- dr. C. S. Scherphof, projectmedewerker kwaliteit van zorg, Spierziekten Nederland

De ontwikkeling van dit behandelkader werd ondersteund door medewerkers van het bureau van Spierziekten Nederland.

De commissie werkte van september 2016 tot januari 2018 aan de totstandkoming van het concept behandelkader. Het concept behandelkader is voor commentaar voorgelegd aan de commissie kwaliteit. Het advies van de commissie kwaliteit is aan het bestuur voorgelegd. De werkgroep heeft n.a.v. de reactie van het bestuur het concept aangepast. Het definitieve concept behandelkader is voor autorisatie voorgelegd aan de leden tijdens een ALV. Na autorisatie is het behandelkader gepubliceerd op de website van de VRA.

1.3 Datering en geldigheidsduur van het behandelkader

Het behandelkader is op 7 november 2019 geautoriseerd door de leden van de VRA. De VRA is als houder van dit behandelkader verantwoordelijk voor de actualiteit van dit behandelkader. Uiterlijk 5 jaar na autorisatie bepaalt het bestuur van de VRA werkgroep nma of het behandelkader nog actueel is. Zo nodig wordt een nieuwe commissie geïnstalleerd om het behandelkader te herzien. De

geldigheid van het behandelkader komt eerder te vervallen indien nieuwe ontwikkelingen aanleiding zijn een herzieningstraject te starten.

2 Patiëntendoelgroep

2.1 Omschrijving doelgroep

Kinderen tot en met jongvolwassenen met een neuromusculaire aandoening (nma) en hun ouders/verzorgers en andere direct betrokkenen uit hun omgeving (systeem).

Problematiek

Het kind* met nma en het gezin ervaren problemen op alle domeinen waar de revalidatiegeneeskundige zorg zich op richt. Het kind (en zijn direct betrokkenen en omgeving) ervaart met name problemen die invloed hebben op zijn functioneren en autonomie. Specifiek voor veel nma is het progressieve karakter. Specifiek voor kinderen is het aspect van groei en ontwikkeling; de aanwezigheid van een nma heeft hierop veelal een grote invloed. Dit maakt een proactieve houding van hulpverleners nodig, gericht op het perspectief van zelfstandigheid in de volwassenheid. Ook moeten het kind en de ouders al tijdens de puberteit worden voorbereid op de transitie naar volwassen zorg.

Kwantitatieve gegevens

- Er zijn meer dan 600 verschillende nma's bekend. Het merendeel zeldzaam tot zeer zeldzaam.
- De prevalentie van nma's in Nederland is niet exact bekend. Spierziekten Centrum Nederland geeft als schatting ruim 100 000 mensen met een (primaire) nma. De prevalentie van spierziekten bij kinderen bij deze groep is onbekend. In tabel 1 wordt de incidentie en prevalentie van een aantal vaker voorkomende spierziekten beschreven.

Inclusie- en exclusiecriteria

Inclusiecriteria:

- Het kind heeft een nma diagnose. Als leidraad wordt hierbij de nma-lijst van Spierziekten Nederland gehanteerd (zie bijlage 1). Dit zijn primaire neuromusculaire aandoeningen die over het algemeen revalidatiegeneeskundige zorg behoeven.
- Het kind is in de leeftijd tussen de 0 en 20 jaar. De leeftijdsgrens is geen absoluut getal. De arts beslist wanneer de jongere met nma over gaat naar een volwassen revalidatieteam.

Exclusiecriteria:

- De patiënt is volwassen en kan behandeld worden behandeld in een volwassen revalidatieteam. In deze gevallen is het behandelkader nma voor volwassenen van toepassing.

* Waar 'kind' staat, kan ook jongvolwassene (tot en met 20 jaar) worden gelezen

Tabel 1. Prevalentie en incidentie NMA in Nederland (bron: Hadders-Algra, Maathuis, Pangalila, Becher, & de Moor (2015). Kinderrevalidatie. Koninklijke van Gorcum B.V.)

Lokalisatie	Algemene benaming	Specifieke aandoening	Incidentie	Prevalentie
Voorhoorn	SMA	SMA	10/100.000	
Zenuw	PNP	HMSN / CMT	20/100.000	
		GBS	1/100.000	
Neuromusculaire overgang	Myasthenia	Autoimmuun	0.4/100.000	7/100.000
		Congenitaal	<0.1/100.000	
Spier	Myopathie/ dystrofie	Congenitale spierdystrofie	<0.1/100.000	
		Duchenne en Becker spierdystrofie	5/100.000	25/100.000
		LGMD		1/100.000
		FSHD	5/100.000	
		Myotone dystrofie		12/100.000
		Congenitale myotonie	0.3/100.000	1/100.000
		Congenitale myopathie	0.3/100.000	

NB: SMA = Spinale spieratrofieën, PNP = Polyneuropathieën, HMSN = Erfelijke motorische sensorische neuropathie, CMT = Charcot-Marie-Tooth, GBS = Guillain-Barré syndroom, LGMD = Limb-girdle spierdystrofie, FSHD = Facioscapulohumerale dystrofie.

2.2 Omschrijving subgroepen

De eisen die aan het revalidatie behandelaanbod worden gesteld bij nma's wordt enerzijds bepaald door de veelheid van problemen op de verschillende functionele domeinen en de ernst van de problematiek per domein. Tevens wordt dit bepaald door het al dan niet aanwezig zijn (en de ernst en complexiteit) van de multi-orgaansysteem problematiek (multi morbiditeit). Daarnaast speelt de mate van progressie en de te verwachte problematiek in de nabije toekomst een rol. Bij kinderen speelt het aspect van groei en ontwikkeling en is samenwerking met en begeleiding van ouders en gezinssysteem een belangrijk item.

Functionele domeinen:

- Medische problematiek: multi-orgaansysteem problematiek (hart/long problemen, maag/darm problemen, slik/spraakstoornissen), en andere somatische problemen.
- Mobiliteit: houding handhaven, van houding veranderen, handvaardigheid, lopen, rolstoel rijden, hoogteverschillen overbruggen, vervoer.
- Communicatie: zich uiten, begrijpen.
- Persoonlijke verzorging: slapen, eten en drinken, zich wassen en verzorgen, zich aankleden, zich uitkleden, continëntie.

- Dagbesteding: school/werk, spel, hobby's, sport, bezigheden.
- Cognitie en psychosociale aspecten: psychische factoren en cognitieve problemen, vaak ook gepaard gaande met gedragsproblemen.
- Intermenselijke interacties/relaties: ouders, gezinsleden, vriend(inn)en, klasgenoten, seksualiteit/intimiteit.

Indeling in subgroepen

Kenmerkende onderscheidende factoren bij neuromusculaire aandoeningen zijn de ernst en complexiteit van de problematiek (meerdere functionele domeinen aangedaan) en de snelheid van de progressie. De kinderrevalidatiearts deelt het kind met nma bij intake in één van deze niveaus in, onafhankelijk van de diagnose.

Tabel 2. Indeling van patiënten in subgroepen

Patiëntniveau I	<ul style="list-style-type: none"> - Algemeen: het kind ondervindt lichte problemen: heeft een enkelvoudige hulpvraag. - Medische problematiek: de nma is zonder kenmerkende problematiek zoals beschreven onder niveau 2, 3 of 4. <p>Lichte ervaren problemen/beperkingen op één van de volgende gebieden:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mobiliteit - Communicatie - Persoonlijke verzorging - Dagbesteding - Cognitie en psychosociale aspecten (aandacht voor ontwikkeling passend bij levensfase en autonomie) - Gezin en leefomgeving - Intermenselijke interacties/relaties
Patiëntniveau II	<ul style="list-style-type: none"> - Algemeen: het kind ondervindt lichte complexe problemen. - Medische problematiek: geen problematiek met vitale functies. Er is geen (multi-)orgaansysteem problematiek aanwezig en dit is ook niet te verwachten in de komende jaren. Bij aanwezige problematiek bevindt zich dit met name op het motorische vlak. Door de groei kunnen medische problemen wel meer zichtbaar worden, vooral in de puberteit. <p>Lichte ervaren problemen/beperkingen op meerdere van de volgende gebieden:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mobiliteit - Communicatie - Persoonlijke verzorging - Dagbesteding - Cognitie en psychosociale aspecten (aandacht voor ontwikkeling passend bij levensfase en autonomie) - Gezin en leefomgeving - Intermenselijke interacties/relaties
Patiëntniveau III	<ul style="list-style-type: none"> - Algemeen: Het kind ondervindt matige complexe problemen. - Medische problematiek: Er is sprake van (multi-)orgaansysteem problematiek. <p>Matige ervaren problemen/beperkingen op één of meerdere van de volgende gebieden:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mobiliteit - Communicatie - Persoonlijke verzorging - Dagbesteding - Cognitie en psychosociale aspecten (aandacht voor ontwikkeling

	<p>passend bij levensfase en autonomie)</p> <ul style="list-style-type: none"> - Gezin en leefomgeving - Intermenselijke interacties/relaties
Patiëntniveau IV	<ul style="list-style-type: none"> - Algemeen: het kind ondervindt matige tot zeer ernstige complexe problemen - Medische problematiek: Er is sprake van multi-orgaansysteem problematiek en/of er is problematiek op het gebied van vitale functies. <p>Matige tot zeer ernstige ervaren problemen/beperkingen op één van de volgende gebieden:</p> <ul style="list-style-type: none"> - Mobiliteit - Communicatie - Persoonlijke verzorging - Dagbesteding - Cognitie en psychosociale aspecten (aandacht voor ontwikkeling passend bij levensfase en autonomie) - Gezin en leefomgeving - Intermenselijke interacties/relaties

2.3 Patiëntenperspectief en behandeldoelen

Wensen en verwachtingen van het kind met nma

Hieronder worden de wensen die kinderen met een spierziekte en/of hun ouders hebben die en de eisen die zij stellen aan de revalidatiegeneeskundige zorg weergegeven, opgesteld door Spierziekten Nederland.

De volgende thema's worden als belangrijkste thema's gezien in de revalidatiegeneeskundige zorg door (ouders van) kinderen met een spierziekte:

- Regie over de zorg: (de ouders van) het kind met een spierziekte maakt desgewenst en indien mogelijk zelf keuzes t.a.v. behandeling en zorg, voert de zorg zelf uit, maakt en bewaakt afspraken met (informele en formele) zorgverleners, beheert het (volledige) zorgplan, evalueert en stuurt bij. Waar nodig of gewenst vraagt de (ouder van) het kind met een spierziekte anderen om delen van de zorg over te nemen. Bij het inplannen van behandelafspraken wordt rekening gehouden met de belastbaarheid van het kind en ouders.
- Effectieve zorg: het kind met een spierziekte krijgt de meest effectieve behandeling(en) en begeleiding aangeboden.
- Continuïteit van zorg: (de ouders van) het kind met een spierziekte weet wie (eind)verantwoordelijk is voor de zorg en wie zijn of haar aanspreekpunt is. (De ouders van) het kind met een spierziekte ervaart naadloze overgangen tussen zorginstellingen, tussen afdelingen en tussen zorgverleners.

Daarnaast wordt een aantal criteria door Spierziekten Nederland namens (ouders van) kinderen met een spierziekte benoemd, die verwerkt zijn in de zorgniveaus van het zorgaanbod binnen dit behandelkader. Om tot deze criteria te komen heeft Spierziekten Nederland in een aantal focusgroepen (25 deelnemers) en digitale enquête (26 respondenten) mensen met een spierziekte bevroegd. Een overzicht van deze kwaliteitscriteria is te vinden op de website van Patiëntenfederatie Nederland

(https://www.patiëntenfederatie.nl/images/stories/dossier/KwaliteitinZicht/kiz_kwaliteitscriteria_revalidatie_spierziekten_kinderen%20def.pdf).

Behandeldoelen

Het doel van de revalidatie is het zo veel mogelijk opheffen van participatiebelemmeringen nu en op de langere termijn, rekening houdend met de progressie van de aandoening. Het richt zich op optimale groei en ontwikkeling van het kind (binnen het gezin/gezinssysteem) en op optimale participatie aan het maatschappelijk leven. Het revalidatieproces bij kinderen is derhalve vaak langdurig. De revalidatiedoelen en interventies variëren per leeftijdsfase en anticiperen op de te verwachten medische problemen en problemen in het functioneren. De behandeldoelen worden geformuleerd in een vooraf opgesteld behandelplan, waar de verschillende teamleden samen met ouders (gezin/gezinssysteem) en kind aan werken. De inhoud van het behandelplan komt tot stand via gemeenschappelijke analyse van de observaties van teamleden in het licht van eerder beschreven uitgangspunten. Een behandeldoel wordt specifiek, meetbaar, geaccepteerd door het team en kind en ouders, realistisch en in de tijd begrensd geformuleerd (SMART) en beschreven in de domeinen van bijvoorbeeld het kinderRAP (het kinder RevalidatieActiviteitenProfiel). Topreferente zorg (expertisecentra in UMC's) richt zich vooral op advisering en monitoring.

3 Behandelaanbod

Bij het beschrijven van het behandelaanbod van de revalidatiegeneeskundige zorg aan kinderen met een spierziekte wordt deze ingedeeld in 4 zorgniveaus. Verderop in dit document worden de eisen genoemd waaraan deze verschillende zorgniveaus moeten voldoen. Indeling van het kind met een spierziekte in de zorgniveaus vindt plaats door de kinderrevalidatiearts, die dit onderbouwt en uitlegt aan het kind en zijn ouders. Hierbij worden het kind en de ouders op de hoogte gesteld van het behandelaanbod in de verschillende zorgniveaus. Op basis van dit advies en de informatie kan er in overleg tussen het kind, de ouders en de kinderrevalidatiearts een weloverwogen keuze gemaakt worden. De continuïteit van zorg voor het kind en zijn ouders staat voorop. Het zorgaanbod is in onderstaande tabel weergegeven:

Tabel 3: Zorgaanbod in zorgniveaus aan diverse patiëntniveaus

	Zorgaanbod	Behandeling van patiënten
Zorgniveau 1*	Revalidatiearts	Patiëntniveau I
Zorgniveau 2	Een nma gespecialiseerde kinderrevalidatiearts die indien nodig andere disciplines kan inschakelen en/of beschikt over een revalidatieteam.	Patiëntniveau I, II
Zorgniveau 3	Een in nma gespecialiseerde kinderrevalidatiearts met een in nma gespecialiseerd revalidatieteam.	Patiëntniveau I, II, III, en met consultatie patiëntniveau IV
Zorgniveau 4	Een in nma gespecialiseerde kinderrevalidatiearts met een vast en in nma gespecialiseerd revalidatieteam en met een specifieke expertise en veel ervaring op het gebied van complexe revalidatiegeneeskunde problematiek bij nma's.	Patiëntniveau I, II, III, IV
Expertisecentra	Een in nma gespecialiseerd revalidatiearts (en soms team) in een multi specialistische setting met landelijke dekking (academisch ziekenhuis). Expertisecentra hebben tot taak specifieke kennis op te bouwen en uit te dragen. Zij zijn beschikbaar voor consultatie aan zorgniveau 3 en 4.	

** Aan zorgniveau 1 worden in dit behandelkader verder geen minimale eisen gesteld, omdat dit geen nma specifieke zorg betreft. Deze zorg vraagt niet om specifieke nma expertise.*

Het kan soms wenselijk zijn om kinderen met een hoger patiëntniveau in een lager zorgniveau te behandelen. Het is dan essentieel dat de kinderrevalidatiearts/team van het lagere zorgniveau voor consultatie, advies en expertise een beroep kan doen op een kinderrevalidatiearts/team werkzaam op een hoger zorgniveau.

Een specifiekere uitwerking van de kenmerken van de zorgniveaus wordt beschreven in tabel 4.

Tabel 4: Omschrijving van de 4 zorgniveaus

Zorgniveau 1: consultatie en enkelvoudige behandeling en rapportage	
Omschrijving doelgroep	Algemene revalidatie voor kinderen in een ziekenhuis /revalidatiecentrum (klinisch, dan wel poliklinisch); en voor verstandelijk en/ of meervoudig gehandicapte kinderen.
Behandeldoelen	Het geven van consultatie/medebehandeling en het houden van een poliklinisch spreekuur in een ziekenhuis en/of revalidatiecentrum. Consulentschap door revalidatiearts in dagverblijf voor verstandelijk en meervoudig gehandicapte kinderen, inrichtingen voor verstandelijk en zintuiglijk gehandicapten en aan op scholen voor speciaal onderwijs, waarbij zonodig enkelvoudige therapie, zoals fysiotherapie of ergotherapie, of logopedie kunnen worden ingezet. Het verstrekken van hulpmiddelen en voorzieningen moet mogelijk zijn via samenwerking met de leveranciers op de locatie.
Inclusiecriteria	Enkelvoudige adviezen door de revalidatiearts aan de behandelend arts over aspecten van de (kinder)revalidatiegeneeskunde of het door hemzelf voorschrijven van enkelvoudige therapieën of hulpmiddelen.
Exclusiecriteria	Vragen waarvoor een revalidatie-teambehandeling nodig is
Specifieke eisen	De revalidatiearts dient goed op de hoogte te zijn van de inhoud en mogelijkheden van de andere niveaus binnen de eigen keten dan wel elders. Mogelijkheid tot consultatie met specialisten uit 3 aanliggende vakgebieden zoals kinderorthopedie, kinderneurologie, kinderarts is vereist.
Documentatie ter onderbouwing	bron: leerboek kinderrevalidatie 3e druk; Behandelkader 'Kinderrevalidatie'; Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen'.

Zorgniveau 2: Multidisciplinaire behandeling en rapportage, kindspecifiek	
Omschrijving doelgroep	Algemene interdisciplinaire revalidatie voor kinderen (in revalidatiecentra en ziekenhuizen met erkenning voor revalidatiebehandeling).
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling, waarbij er wel sprake is van een revalidatieteam met deskundigen onder inhoudelijke en organisatorische verantwoordelijkheid van de revalidatiearts.
Inclusiecriteria	Behandeling waarvoor wel specifieke middelen of faciliteiten voor kinderen vereist zijn.
Exclusiecriteria	Diagnose gerichte gespecialiseerde zorg met een daarvoor specifiek opererend team.
Specifieke eisen	Zie ook niveau 1. Kinderattitude bij medewerkers vereist, met specifieke kinderdeskundigheid. Kinderrevalidatieteam rapportage (zoals bijvoorbeeld het kinderrap). De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een kinderrevalidatiearts. De revalidatiearts heeft kinderrevalidatiegeneeskundige scholing gevolgd, is lid van de sectie kinderrevalidatie en is minimaal 1x /jaar aanwezig op de sectievergadering. Om voldoende ervaring en deskundigheid te borgen is 0,4 fte werkzaam zijn met kinderen (zowel revalidatiearts als behandelaar), met minimale kwaliteitseisen per teamlid en minimale teamsamenstelling aanbevolen. Kindvriendelijk ingerichte ruimtes, spelmaterialen; therapiebenodigdheden en oefenmaterialen geschikt voor de doelgroep. Er is samenwerking met specialisten uit de aanliggende vakgebieden en faciliteiten voor gezamenlijke spreekuren met deze specialisten en ook orthopedisch instrumentmaker en schoenmaker zijn vereist.

Documentatie ter onderbouwing	bron: leerboek kinderrevalidatie-3e druk; Handvest sectie kinderrevalidatiegeneeskunde (2013). Roelofsen EE, The BA, Beckerman H, Lankhorst GJ, Bouter LM. Development and implementation of the Rehabilitation Activities Profile for children: impact on the rehabilitation team. Clin Rehabil 2002; 16(4):441-453; Behandelkader 'Kinderrevalidatie'; Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen'.
-------------------------------	--

Zorgniveau 3: Diagnose specifiek op kindniveau	
Omschrijving doelgroep	Interdisciplinaire revalidatie voor kinderen waarvoor een team met kennis van nma nodig is.
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling met een gecoördineerde teambenadering en speciale kinderdeskundigheid.
Inclusiecriteria	Kinderrevalidatie gerichte gespecialiseerde zorg met een daarvoor opererend team en beschikbaarheid van op het kind gerichte faciliteiten
Exclusiecriteria	Complex of hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie "topreferent"
Specifieke eisen	Zie ook niveau 1 + 2. De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een kinderrevalidatiearts: <ul style="list-style-type: none"> - aanwezigheid van kinderrevalidatie team met nma kennis. - aanwezigheid van specifieke kennis tav specifieke hulpmiddelen voor kinderen (bv rolstoelen, communicatieapparatuur, aangepast spel materiaal, computerspelprogramma's, zitvoorzieningen). - aanwezigheid van mogelijkheden voor psychosociale ondersteuning - aanwezigheid van specifieke outillage om behandeling van kinderen uit te kunnen voeren, zoals kindvriendelijke ruimtes, spelmaterialen; therapiebehoeftes en oefenmaterialen geschikt voor de doelgroep; tillift. -voldoende scholing van teamleden; <ul style="list-style-type: none"> • De kinderrevalidatiearts moet lid zijn van de VRA werkgroep nma, en daar in elk geval 1 x per jaar aanwezig zijn. Daarbij dient de kinderrevalidatiearts elke 6 jaar de basis cursus NMA te volgen.
Documentatie ter onderbouwing	bron: leerboek kinderrevalidatie 3e druk; Handvest sectie kinderrevalidatiegeneeskunde (2013).; Behandelkader 'Kinderrevalidatie'; Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen'.

Zorgniveau 4: diagnose specifiek met complexe zorgvraag op kindniveau	
Omschrijving doelgroep	Interdisciplinaire revalidatie voor kinderen waarvoor een vast en in nma-gespecialiseerd team nodig is.
Behandeldoelen	Revalidatiegeneeskundig onderzoek en behandeling met een gecoördineerde teambenadering, speciale kinderdeskundigheid en expertise op het gebied van de complexe nma-zorg .
Inclusiecriteria	Kinderrevalidatie gerichte gespecialiseerde zorg met een daarvoor specifiek opererend in nma gespecialiseerd team en beschikbaarheid van op het kind gerichte faciliteiten
Exclusiecriteria	Hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie "topreferent"
Specifieke eisen	Zie ook niveau 1 + 2 + 3. De diagnostiek en behandeling vindt plaats onder verantwoordelijkheid van een kinderrevalidatiearts: <ul style="list-style-type: none"> - aanwezigheid van vast en in nma-gespecialiseerd kinderrevalidatie team. Teamleden beschikken individueel over specifieke nma-expertise.

	<ul style="list-style-type: none"> - beschikbaarheid (kinder)diëtist met nma-expertise, die regelmatig overlegt met het team (intern of in het netwerk). - gestandaardiseerde meting van de progressie van het beeld en het functioneren. -In de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici en de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de DVN dient een vertegenwoordiging van het team te zitten.
Documentatie ter onderbouwing	bron: leerboek kinderrevalidatie 3e druk; Handvest sectie kinderrevalidatiegeneeskunde (2013); Behandelkader 'Kinderrevalidatie'; Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen'.

Expertisecentra	
Omschrijving doelgroep	Hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie aan kinderen in teamverband met alleen bovenregionale beschikbaarheid.
Behandeldoelen	Monitoring en advisering, en zeer specifieke minder voorkomende zorg aan kinderen waarbij vaak multi-orgaan problematiek speelt.
Inclusiecriteria	Hooggespecialiseerde interdisciplinaire revalidatie- "topreferente" zorg bv <ul style="list-style-type: none"> - Samenwerking met expertisecentrum voor medicatie en/of behandelingen binnen een (inter)nationale trial. - Landelijke expertise van bepaalde doelgroep
Exclusiecriteria	Ontbreken van beschikbaarheid van hoogwaardige technische faciliteiten en behandel mogelijkheden.
Specifieke eisen	<ul style="list-style-type: none"> -Revalidatiearts is super gespecialiseerd in specifieke nma's en maakt onderdeel uit van het multispecialistisch team van diverse medisch specialisten van het expertisecentrum. -Nauwe samenwerking met andere medisch specialisten met nma-expertise (kinderorthopeed etc). -Opbouwen van specifieke kennis en het uitdragen daarvan. -Landelijke advies en consultfunctie ter ondersteuning van reguliere revalidatiezorg mbt specifieke nma. -Monitoring gestandaardiseerde meting van de progressie van het beeld en het functioneren. -In de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici en de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de DVN dient een vertegenwoordiging van het team te zitten.
Documentatie ter onderbouwing	bron: leerboek kinderrevalidatie 3e druk; Handvest sectie kinderrevalidatiegeneeskunde (2013); Behandelkader 'Kinderrevalidatie'; Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen'.

4 Indicatoren

Om de kwaliteit en de effectiviteit van het behandelaanbod te meten wordt gebruik gemaakt van indicatoren. Er is nog geen landelijke consensus over uitkomstindicatoren op het terrein van nma bij kinderen. Het progressieve karakter van de neuromusculaire aandoening maakt dat verschillende instrumenten onvoldoende geschikt zijn (bijvoorbeeld: krachtmeting/tijdsgerelateerde meting laat dan een achteruitgang zien in de tijd).

Mogelijke indicatoren c.q. aandachtsgebieden zijn:

- COPM (Canadian Occupational Performance Measure),
- MFM (Motor Function Measure),
- patiënttevredenheid/ kwaliteit van leven,
- krachtmeting/tijdsgerelateerde meting,
- GAS (Goal Attainment Scaling),
- pijn,
- VAS (vermoeidheid),
- kwaliteit samenwerkingsrelaties,
- lastmeters gezinssystemen.

5 Kwaliteitscriteria

Hieronder volgen de minimale eisen zoals deze aan de verschillende zorgniveaus (2 t/m 4 en expertisecentra) worden gesteld en waarin de verschillen tussen de verschillende zorgniveaus duidelijk worden. Deze criteria volgen mede uit het behandelkader kinderen (revalidatie algemeen) en uit de specifieke eisen, zoals beschreven in tabel 4.

5.1 Deskundigheid en ervaring

	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4	Expertise- centra
Revalidatiearts				
Het kind staat onder periodieke controle bij een vaste kinderrevalidatiearts op geleide van behoefte en naar verwachting ziektebeloop wordt de frequentie bepaald. <i>De intentie is dat een vaste kinderrevalidatiearts het kind met nma begeleidt. Bij een meerjarige begeleiding is dit in de praktijk niet altijd mogelijk.</i>	X	X	X	X
Het kind en zijn/haar ouders worden begeleid door een vaste kinderrevalidatiearts die gespecialiseerd is in nma . <i>Naast medisch inhoudelijke kennis en kennis van actuele problematiek is de revalidatiearts in staat in te schatten welke problemen in de nabije toekomst spelen en wat dit betekent op alle domeinen van de revalidatiegeneeskundige zorg. Hij heeft ook aandacht voor de ouders, broertjes, zusjes en direct betrokkenen.</i>		X	X	X
De kinderrevalidatiearts voorziet het kind en de ouders van voldoende informatie en het kind en de ouders krijgen daarbij de mogelijkheid om mee te beslissen over zorg en behandeling in de revalidatie-instelling gedurende uitvoering van het gehele behandeltraject.	X	X	X	X
De nma-kinderrevalidatiearts heeft een vaste collega als waarnemer/vervanger die in staat is zijn taken en verantwoordelijkheden goed over te nemen en ook kennis en ervaring heeft met kinderen met nma.			X	X
De nma-kinderrevalidatiearts is lid van de VRA-geaccrediteerde werkgroep neuromusculaire ziekten van Spierziekten Nederland en is minimaal 1 x per jaar aanwezig op een werkgroepvergadering.		X	X	X
De nma-kinderrevalidatiearts volgt minimaal eens per 6 jaar de basiscursus nma van de VRA.		X	X	
De kinderrevalidatiearts is minimaal 0,4 fte werkzaam met kinderen.	X	X	X	X
De kinderrevalidatiearts is lid van de sectie kinderrevalidatie en minimaal 1x per jaar aanwezig op de sectievergadering.	X	X	X	X

Revalidatieteam				
De kinderrevalidatiearts heeft de beschikking over een in nma gespecialiseerd kinderrevalidatieteam.		X	X	
De kinderrevalidatiearts heeft de beschikking over een in nma gespecialiseerd kinderrevalidatieteam dat bestaat uit vaste in nma gespecialiseerde zorgverleners.			X	
Binnen het nma kinderrevalidatieteam bestaan goede afspraken over de taken en verantwoordelijkheden binnen het team, vastgelegd in het behandelprogramma/zorgpad.		X	X	
Er is regelmatig nma teamoverleg		X	X	
De kinderrevalidatiearts heeft de mogelijkheid tot het inschakelen van een fysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, (neuro)psycholoog, diëtist, orthopedisch schoenmaker en orthopedisch instrumentmaker.	X	X	X	X
Het nma kinderrevalidatieteam bestaat tenminste uit : een kinderrevalidatiearts, kinderfysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, en GZ-psycholoog/orthopedagoog en diëtist. Tenminste de helft is gespecialiseerd in nma. Ook beschikt het team over een orthopedisch instrumentmaker/schoenmaker en adaptatietechnicus.		X	X	
Het nma kinderrevalidatieteam bestaat tenminste uit : een kinderrevalidatiearts, kinderfysiotherapeut, ergotherapeut, logopedist, maatschappelijk werker, en GZ-psycholoog/orthopedagoog en diëtist, allen gespecialiseerd in nma . Ook beschikt het team over een orthopedisch instrumentmaker/schoenmaker en adaptatietechnicus.			X	X
Leden van het nma-team zijn in staat in te schatten welke problemen in de nabije toekomst spelen en wat dit betekent voor de door hen gegeven zorg. Tevens worden tijdig (vooruitziend) de wensen van en met het kind met een spierziekte en zijn/haar ouders besproken aangaande belangrijke medische beslissingen zoals beademen, intensive care, reanimeren en levenseinde, indien van toepassing.		X	X	X
Het revalidatieteam heeft een "advies- en consult-functie" wat betreft de revalidatiegeneeskundige zorg aan kinderen met complexe nma problematiek.			X	X
Het revalidatieteam heeft een "advies- en consult-functie" wat betreft de medische zorg aan kinderen met nma problematiek.				X
Het revalidatieteam heeft een scholingsbeleid voor nma-teamleden, welke inspeelt op nieuwe ontwikkelingen. Hierin is minimaal diagnosespecifieke informatie opgenomen en kennis- en ervaringsoverdracht van andere nma-teamleden. Daarnaast wordt er aandacht besteed aan her- en bijscholing. Teamleden nemen deel		X	X	X

aan scholingsactiviteiten georganiseerd door Spierziekten Nederland.				
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden heeft het nma-kinderrevalidatieteam minimaal 20 kinderen met een nma per jaar onder behandeling.		X	X	X
Om ervaring op te bouwen en te onderhouden ziet het nma-kinderteam minimaal 10 ⁺ nieuwe nma-kinderen per jaar.				X
Het revalidatieteam werkt volgens diagnose-specifieke richtlijnen voor zover beschikbaar.	X	X	X	X

5.2 Faciliteiten

Kinderrevalidatieartsen zijn werkzaam in het revalidatiecentrum, afdelingen revalidatie in een (academisch) ziekenhuis, Mytyl/Tylytscholen of een combinatie van deze. Verder worden consulten verricht in andere instellingen voor kinderen met beperkingen, bijvoorbeeld in de verstandelijke of zintuiglijke gehandicaptenzorg.

Faciliteiten	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4	Expertise-centra
Het kind en de ouders hebben een vast aanspreekpersoon binnen het revalidatieteam die goed bereikbaar is voor vragen over het behandelproces. (Wanneer het kind in behandeling is, kan dit ook een ander persoon dan de kinderrevalidatiearts zijn. Als het kind onder controle staat is de kinderrevalidatiearts aanspreekpunt).	X	X	X	X
De kinderrevalidatiearts of het revalidatieteam geeft waar mogelijk en nodig ondersteuning bij het aanvragen van hulpmiddelen , voorzieningen en aanpassingen en het verkrijgen hiervan in de vorm van een schriftelijke onderbouwing en vraagt zo nodig proactief naar de voortgang van dit aanvraagproces.		X	X	
Het revalidatieteam heeft de mogelijkheid tot het doen van huisbezoeken			X	
In de Spierziekten Nederland werkgroepen voor paramedici en de werkgroep Diëtisten voor Spierziekten van de DVN zit een vertegenwoordiging van het team.			X	X
Voor niet tot langzaam progressieve of niet tot matig complexe nma's is de tijd tussen het eerste consult met de kinderrevalidatiearts en de start van de revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines korter dan drie (80% binnen 3 weken), ten hoogste vier weken (100% binnen 4 weken) volgens de Treeknormen.	X	X	X	X
Snel progressieve spierziekten zijn een indicatie voor een spoedprocedure: intake kinderrevalidatiearts binnen twee weken, start revalidatiebehandeling door alle geïndiceerde disciplines binnen twee weken.		X	X	X
Belangrijke nieuwe klachten of problemen of onvoorziene verergering van klachten zijn mogelijk een indicatie voor een spoedprocedure: intake kinderrevalidatiearts binnen twee weken, start revalidatiebehandeling door alle		X	X	X

geïndiceerde disciplines binnen twee weken.				
Voor het nma-revalidatieteam/kinderrevalidatiearts is beleid gemaakt gericht op de leden van het nma-revalidatieteam, waarin aandacht wordt gegeven aan de attitude en emoties die het behandelen en begeleiden van een kind met nma met complexe en/of snel progressieve zorgvraag met zich meebrengen, zodat optimaal functioneren van de teamleden gegarandeerd wordt en het kind adequaat behandeld kan worden.			X	X
Wanneer het kind terminaal is kan, als dit de wens van het kind (en/of zijn/haar ouders) is, een deel van de ondersteuning worden geboden door de kinderrevalidatiearts. Deze ondersteuning van het kind met nma wordt vooraf besproken in afstemming met de betrokken huisarts.			X	
In het beleid van de instelling heeft nma blijvende aandacht zodat continuïteit van zorg gegarandeerd kan worden.			X	X
Aanwezigheid van specifieke expertise tav. hulpmiddelen voor kinderen (bv rolstoelen, communicatieapparatuur, aangepast spelmateriaal, computerprogramma's, zitvoorzieningen)	X	X	X	
Aanwezigheid van specifieke outillage om behandeling van kinderen uit te kunnen voeren (zoals kindvriendelijke ruimtes, spelmaterialen, tillift, therapiebehoeftigheden en oefenmaterialen geschikt voor doelgroep)	X	X	X	
Het revalidatieteam bereidt een controle afspraak voor door vóór een controle (of intake) te bekijken met welke verschillende hulpverleners een afspraak geïndiceerd is. Zo kan zo efficiënt mogelijk gepland worden, bij voorkeur op één dag		X	X	X
Er is informatie over nma bij kinderen beschikbaar.		X	X	X
De instelling heeft een "advies- en consult-functie" wat betreft de revalidatiegeneeskundige zorg aan kinderen met complexe nma problematiek.			X	X

5.3 Netwerk

Zorg voor kinderen met nma vindt altijd plaats in een netwerk. Onderwijs op een Mythyl – en Tytylscholen is belangrijk hierbij. Zie behandelkader kinderrevalidatie voor verdere uitwerking voor kinderen in de revalidatiezorg.

Netwerk	Zorgniveau 2	Zorgniveau 3	Zorgniveau 4	Expertise-centra
De kinderrevalidatiearts heeft reguliere contacten met relevante expertisecentra in UMC's en - in nma- gespecialiseerde - medisch specialisten zoals de neuroloog, orthopedisch chirurg, longarts, vertegenwoordiger van het Centrum voor Thuisbeademing, cardioloog, maag-darm-lever arts.		X	X	X
De kinderrevalidatiearts heeft structurele samenwerkingsafspraken met relevante expertisecentra in UMC's en eventueel - in nma- gespecialiseerde - medisch specialisten zoals de			X	X

neuroloog, orthopedisch chirurg, longarts, vertegenwoordiger van het Centrum voor Thuisbeademing, cardioloog, maag-darm-lever arts.				
Voor kinderen met patiëntniveau 3 en 4 bestaan structurele samenwerkingsafspraken tussen het primaire behandelteam en het expertisecentrum in het UMC.		X	X	X
De kinderrevalidatiearts is verantwoordelijk voor een goede overdracht (op passende wijze schriftelijk en zo nodig mondeling) van taken en verantwoordelijkheden van zorg naar een revalidatie instelling /afdeling in een ander zorgniveau of naar de 1e lijn of de revalidatiearts bij de transitie. Het kind en zijn ouders worden hiervan op de hoogte gebracht.	X	X	X	X
De kinderrevalidatiearts of het revalidatieteam heeft kennis van de voor nma relevante regionale sociale kaart, inclusief gemeenten en wijkteams		X	X	
Het revalidatieteam onderhoudt goede samenwerkingsafspraken of structurele contacten met instellingen die te maken hebben met voorzieningen, zoals WMO, gemeenten, zorgverzekeraars en CIZ.		X	X	
Er is vanuit het revalidatieteam goede ondersteuning en overdracht naar de betrokken zorgverleners in de 1 ^e en 2 ^e lijn		X	X	
Bij belangrijke beleidswijzigingen is er laagdrempelig (telefonisch) overleg tussen de revalidatiearts en de huisarts.		X	X	

6 Referenties

Behandelkader 'Kinderrevalidatie' (2012).

Behandelkader 'Neuromusculaire aandoeningen volwassenen' (2013).

Hadders-Algra, Maathuis, Pangalila, Becher, & de Moor (2015). Kinderrevalidatie. Koninklijke van Gorcum B.V.

Handvest sectie kinderrevalidatiegeneeskunde (2013).

Meihuizen-de Regt, de Moor, & Mulders (2003). Leerboek Kinderrevalidatie, 3e druk. Koninklijke van Gorcum B.V.

Roelofsen, The, Beckerman, Lankhorst, & Bouter. Development and implementation of the Rehabilitation Activities Profile for children: impact on the rehabilitation team. Clin Rehabil 2002; 16(4):441-453.

7 Bijlagen

Bijlage 1.

Lijst met neuromusculaire aandoeningen die onder de Spierziekten Nederland vallen.

arthrogryposis multiplex congenita (AMC)
ataxie van Friedreich
Becker myotonie
Becker spierdystrofie
Carnitine palmitoyl transferase 2 deficiëntie (CPT2-deficiëntie)
central core disease
centronucleaire myopathie
chronische inflammatoire demyeliniserende polyneuropathie (CIDP)
congenitale myasthenie
Congenitale myopathieën n.n.b.
congenitale myotonie
congenitale spierdystrofie
congenitale vezel type disproportie
CPEO (oculaire myopathie en ophthalmoplegie)
dermatomyositis
distale spinale spieratrofieën
Duchenne spierdystrofie
Emery-Dreifuss spierdystrofie
erfelijke drukneuropathie
Eulenberg myotonie
facioscapulohumerale dystrofie (FSHD type 1)
facioscapulohumerale dystrofie (FSHD type 2)
focale of segmentale spinale spieratrofieën
Fukuyama congenitale spierdystrofie
Guillain-Barré syndroom (GBS)
hereditaire motorische en sensorische neuropathie (HMSN) n.n.b.
hereditaire motorische sensorische neuropathie (HMSN) type 1
hereditaire motorische sensorische neuropathie (HMSN) type 2
hereditaire sensorische autonome neuropathie
Hereditaire Spastische Paraparese (HSP)
Intermediaire HMSN
Kearns-Sayre syndroom
Laing distale myopathie
limb-girdle spierdystrofie type 1 (dominant erfelijk)
limb-girdle spierdystrofie type 2 (recessief erfelijk)
limb-girdle spierdystrofie n.n.b
Markesbery-Griggs distale myopathie
MELAS
MERFF
merosine-negatieve congenitale spierdystrofie
minicore of multicore myopathie
mitochondriële myopathieën
Miyoshi distale myopathie

multifocale motore neuropathie (MMN)
Muscle-eye-brain disease
myastenieën n.n.b.
myofibrillaire myopathie (MFM)
myositis n.n.b.
myotone dystrofie (MD1)
myotonieën n.n.b.
myotubulaire myopathie
NARP
nemaline myopathie
Nonaka distale myopathie
oculopharyngeale spierdystrofie (OPMD)
Overige glycogeenstapelingsziekten
overige groepen spierziekten
Periodieke verlamingsziekten
Poland, syndroom van
polymyositis
polyneuropathie
Pompe, Ziekte van
potassium-aggravated myotonias
proximale myotone myopathie (MD2, PROMM)
rigid spine syndroom
scapuloperoneaal syndroom
spierdystrofieën en distale myopathieën n.n.b.
Spinale spieratrofieën n.n.b.
spinale spieratrofieën (SMA) type 1
spinale spieratrofieën (SMA) type 2
spinale spieratrofieën (SMA) type 3
Thomsen myotonie
Very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiëntie (VLCADD)
Walker Warburg syndroom
Welander distale myopathie
Ziekte van Bethlem
Ziekte van McArdle
Ziekte van Ullrich