

cf

# CF-CentrumZorg

**Gespecialiseerde zorg voor patiënten  
met Cystic Fibrosis**

Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting,  
juni 2002  
Baarn



# Gespecialiseerde zorg voor patiënten met Cystic Fibrosis

## INHOUDSOPGAVE

	Samenvatting	3
1	Inleiding	4
2	Wat is Cystic Fibrosis?	5
3	Huidige situatie	7
4	De toekomst	9
5	Kwalitatief volwaardige zorg; CF-centrum zorg	11
6	Kosten van de zorg in een CF-centrum	14
7	Conclusies en aanbevelingen	16

## Bijlagen

## Samenvatting

Cystic Fibrosis is een aangeboren ziekte met een beperkte levensverwachting en met een progressief verloop. Het is een complexe ziekte (aangezien meerdere orgaansystemen aangedaan zijn) die een gespecialiseerde aanpak vereist wat betreft diagnostiek en behandeling. Bij de behandeling is een groot aantal disciplines betrokken. De organisatie van de zorg rond deze patiëntengroep is eveneens een uiting van de complexiteit van deze ziekte.

Ongeveer tien jaar geleden was Cystic Fibrosis (verder te noemen CF) nog voornamelijk een pediatrisch probleem. De afgelopen decennia zijn de levensverwachting en de kwaliteit van leven van mensen met CF ingrijpend veranderd. De levensverwachting is dermate sterk toegenomen dat het aantal volwassenen met CF nu bijna even groot is als het aantal kinderen met deze ziekte. De prognose is dat het aantal kinderen de komende twee decennia licht stijgt (van 700 tot max. 790) en dat het aantal volwassen zal verdubbelen (van 500 tot 900 patiënten).

In de universitaire klinieken en in enkele grote algemene ziekenhuizen heeft zich op “natuurlijke” wijze een aantal centra ontwikkeld waar gespecialiseerde zorg voor patiënten met CF geboden wordt. Het aantal kinderen met CF neemt nog toe. Zij worden op steeds jongere leeftijd gediagnostiseerd, intensiever behandeld en eerder verwezen naar een gespecialiseerd ziekenhuis. Zij komen steeds minder vaak op jonge leeftijd te overlijden. De mogelijkheden en faciliteiten om dit groeiend aantal patiënten adequaat op te vangen en van optimale medische zorg te voorzien, blijken onvoldoende. De te verwachten screening op CF zal dit probleem groter maken.

De transitie van adolescenten naar de zorg voor volwassenen stuit op grote structurele problemen. Een belangrijke oorzaak hiervan is dat het aantal volwassenen met CF toeneemt door de stijgende levensverwachting. Door de complexiteit van de ziekte zijn gespecialiseerde CF-teams in de centra noodzakelijk. De realisering daarvan wordt enerzijds geremd door het gebrek aan getrainde en ervaren professionals en anderzijds door onvoldoende mogelijkheden en faciliteiten binnen de gezondheidszorg om het sterk groeiend aantal patiënten op te vangen.

Om te kunnen voorzien in gespecialiseerde CF-zorg zullen centra gevormd moeten worden, de zogenaamde CF-centra.

*Gepleit wordt voor erkenning van de CF-centra en de vorming van nieuwe centra in Nederland. In het kader hiervan zijn criteria geformuleerd waaraan een CF-centrum moet voldoen. Tevens wordt gepleit voor het instellen van een onafhankelijke toetsingscommissie die geraadpleegd moet worden bij een aanvraag om erkenning als CF-centrum. Daarnaast dient er structurele financiering van de CF-zorg plaats te vinden. Vorming van erkende centra kan niet plaatsvinden zonder structurele financiering van de CF-zorg. Hierbij moeten voldoende bedden komen om erkende CF-zorg te garanderen. Daarnaast is het noodzakelijk om de behandelcapaciteit op de toekomstige zorgvraag af te stemmen.*

Alleen met deze maatregelen kan een situatie bereikt worden waarin er terecht sprake is van optimale en toegesneden zorg voor alle leeftijdscategorieën patiënten met Cystic Fibrosis.

## Hoofdstuk 1      Inleiding

### Waarom dit document?

Dit document is bedoeld om de aandacht te vestigen op de noodzaak van toegankelijke gespecialiseerde (para) medische zorg voor alle patiënten met CF. CF is een erfelijke, ernstige aandoening met een beperkte levensverwachting, die vanwege de complexiteit een sterk gespecialiseerde behandeling vereist. De consequenties van de ziekte op psychosociaal en maatschappelijk terrein zijn divers en omvangrijk. Multidisciplinaire behandeling is onontbeerlijk gebleken. De knelpunten die zich voordoen bij het realiseren van optimale zorg worden in deze nota toegelicht.

### Aanleiding

De Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting (NCFS) is de patiëntenorganisatie die landelijk de belangen behartigt van kinderen en (jong)volwassenen met CF.

De afgelopen jaren is binnen de NCFS een toenemende bezorgdheid ontstaan omtrent ontwikkelingen ten aanzien van de CF-zorg. Die bezorgdheid wordt gevoed door signalen die de NCFS ontvangt van patiënten, ouders en verzorgers. Tevens zijn er zorgen uitgesproken in de reguliere contacten tussen de NCFS en behandelaars, die gespecialiseerd zijn in CF zorg. De zorgwekkende ontwikkelingen leiden meer dan eens tot schrijnende situaties. Het is de verwachting dat die situaties op korte termijn onhoudbaar worden.

### Totstandkoming van het document

De behoefte om over te gaan tot een inventarisatie van factoren, die een optimale zorg belemmeren, nam toe. Uit alle in CF-zorg gespecialiseerde ziekenhuizen in Nederland zijn experts uitgenodigd op het terrein van de CF-kindergeneeskundige en van de volwassenen CF-zorg. Daarnaast was de Medische Raad van Advies (MRvA) van de NCFS in dit platform vertegenwoordigd (*zie bijlage 1; lijst van deelnemers*).

Door de NCFS is volop gebruik gemaakt van de aldus in het platform verzamelde kennis en expertise op het gebied van medische zorg voor patiënten met CF.

### Hoe nu verder?

De NCFS wil met dit document de aandacht vestigen op de huidige problematiek en de oplossingen die noodzakelijk zijn om de doelstelling van gespecialiseerde (para-) medische zorg voor mensen met CF, te bereiken. Dit document wordt door de NCFS onder de aandacht gebracht van diverse belanghebbenden en ‘beslissers’ in de zorg waaronder bestuurders en ziektekostenverzekeraars. Immers, optimale zorg komt niet alleen de patiënten met CF ten goede, maar ook de kwaliteit van de zorg en de bekostiging ervan.

### Opbouw van het document

In hoofdstuk twee wordt ingegaan op het ziektebeeld CF. In hoofdstuk drie wordt de huidige situatie geschetst en in hoofdstuk vier de toekomst. In hoofdstuk vijf worden de oplossingsrichtingen geschetst. In hoofdstuk zes worden de gerelateerde kosten benoemd. Tot slot worden in hoofdstuk zeven de conclusies en aanbevelingen aangereikt.

## Hoofdstuk 2      Wat is Cystic Fibrosis?

### Inleiding

Cystic Fibrosis, vaak afgekort als CF en ook wel bekend als Mucoviscidose of Taai-slijmziekte, is in onze streken de meest voorkomende erfelijke aandoening. Het is een recessief erfelijke, aangeboren aandoening met een progressief beloop en een beperkte levensverwachting. Diverse orgaansystemen zijn bij de ziekte betrokken. Luchtweg- en spijsverteringsproblematiek staan op de voorgrond. Behalve de gevolgen voor de gezondheid zijn ook de consequenties op psychosociaal en maatschappelijk terrein ingrijpend. Dit geldt niet alleen voor de patiënt, maar ook voor de mensen in zijn/haar naaste omgeving zoals ouders, broers en zussen en eventuele partner.

### Behandeling

De behandeling van CF richt zich op:

- het voorkomen en bestrijden van luchtweginfecties en complicaties daarvan,
- het zo goed mogelijk op peil houden van de algemene conditie,
- het behandelen van de verteringsstoornissen,
- het streven naar een optimale voedingstoestand.

Gestreefd wordt naar een zo gering mogelijke belasting voor de patiënt en zo weinig mogelijk bijwerkingen van de behandeling.

Behandeling van CF vindt plaats onder leiding van een multidisciplinair team dat gespecialiseerd is in de zorg voor patiënten met CF. Het team controleert de patiënten op gezette tijden en stelt met hen een behandelingsplan op. In sommige gevallen gaat dit in samenwerking met lokaal werkende specialisten. De dagelijks terugkerende zorg vereist veel inzet, tijd en discipline van patiënten, ouders, eventuele partners en andere gezinsleden. De behandeling neemt minimaal twee uur per dag in beslag. Afhankelijk van het beloop van de aandoening, kan dit aanzienlijk toenemen.

Naast de uitvoering van de behandeling vergt ook de organisatie van de behandeling veel tijd en inzet van de patiënt en zijn omgeving. Deze wordt extra belast door de vele contacten die onderhouden moeten worden met diverse instanties, zoals de apotheker, de zorgleveranciers, de zorgverzekeraar, de thuiszorgverpleegkundige etcetera. De patiënt en zijn ouders zijn feitelijk zorgmanagers. Complicaties ontregelen het gezin nog meer omdat men geregeld met ziekenhuisopnames wordt geconfronteerd (zie bijlage 2 voor een uitgebreidere beschrijving van het ziektebeeld CF).

### Psychosociale en maatschappelijke gevolgen van Cystic Fibrosis

Door de voortdurende zorg om de gezondheidstoestand, de onzekere toekomstverwachting, de complicaties die zich voordoen en de intensieve behandeling, is de draaglast voor de patiënt maar ook voor ouders en eventuele partner groot. Het evenwicht tussen draagkracht en draaglast behoeft voortdurend aandacht. Behalve de zorg voor hun kind met CF hebben de ouders de zorg voor de eventuele andere gezinsleden. Ook de afstemming met familie, vrienden en school behoeft voortdurend aandacht. Daarnaast is er veelvuldig contact met instanties in verband met vergoedingen en uitkeringen<sup>1</sup>. Bovendien staan de ouders voor dilemma's ten aanzien van gezinsuitbreiding, aangezien elk kind dat zij krijgen 25% kans heeft op CF. Doordat voortdurend keuzes moeten worden

---

<sup>1</sup> Dit betreft de Zorgverzekeraar, Regionaal IndicatieOrgaan, Sociale VerzekeringsBank, Uitvoeringsinstituut voor WerknemersVerzekeringen, Gemeente etcetera.

gemaakt, prioriteiten moeten worden gesteld en taken moeten worden verdeeld, kan de relatie tussen de ouders onder druk komen te staan.

Afhankelijk van de conditie kunnen kinderen en volwassenen te maken krijgen met beperkingen in activiteiten en werkzaamheden. Dit komt door de hoeveelheid tijd die de behandeling in beslag neemt, door vermoeidheid en door lichamelijke klachten. De confrontatie met beperkingen zal met de progressie van de ziekte toenemen. Keuzes betreffende opleiding en beroep worden mede bepaald door de feitelijke en de te verwachten lichamelijke conditie. Dankzij intensieve behandeling en verbeterde prognose neemt het aantal jongeren en volwassenen met CF dat in staat is een opleiding te volgen en in een eigen inkomen te voorzien toe. Maar het aantal patiënten met CF dat aangewezen blijft op een uitkering is aanzienlijk.

Net als de patiënt zelf zal ook een eventuele partner een eigen weg moeten zien te vinden in het omgaan met CF, met de voortdurende behandeling en de onzekere toekomst. Een kinderwens stelt de partners voor nieuwe vragen, overwegingen en spanningen. Mannen met CF hebben een geringe kans om zelf een kind te verwekken. Vrouwen met CF kunnen wel kinderen krijgen, maar een zwangerschap en een bevalling kunnen in meer of mindere mate een bedreiging zijn voor de gezondheidstoestand.

## Hoofdstuk 3 De huidige situatie

### Enkele cijfers

Nederland heeft momenteel 1.200 patiënten met CF en dit aantal neemt geleidelijk toe. Op dit moment bedraagt het aantal kinderen ongeveer 700 en het aantal volwassenen (18 jaar en ouder) 500. Tegenwoordig bereikt meer dan de helft van de patiënten de volwassen leeftijd en is de gemiddelde levensverwachting ruim 30 jaar.

Jaarlijks worden in Nederland naar schatting 50 kinderen geboren met CF. Bij deze schatting wordt gebruik gemaakt van het gegeven dat 1 op de 30 Nederlanders drager is van het gemuteerde CF-gen (Ten Kate 1979, De Vries c.s. 1997). Elk kind van ouders die beiden drager zijn, heeft een kans van 1 op 4 op CF. Dit leidt ertoe dat 1 op 3.600 pasgeborenen CF heeft<sup>2</sup>.

Het aantal volwassenen met CF benadert inmiddels het aantal kinderen dat CF heeft. De verwachting is dat het aantal volwassenen het aantal kinderen op korte termijn zal overstijgen, met name door de toenemende levensverwachting. Verwacht wordt dat van de patiënten die nu de 18-jarige leeftijd bereiken en adequaat behandeld worden, 50% de leeftijd van 43 jaar of hoger bereikt. Dat betekent dat het aantal volwassen patiënten niet alleen toeneemt, maar ook dat zij steeds ouder worden en langer in behandeling zijn.

### Organisatie van de zorg

De meeste patiënten zijn onder behandeling in een ziekenhuis dat gespecialiseerd is in CF-zorg ofwel een CF-centrum. Hoewel behandeling in een CF-centrum sterk aan te bevelen is, is bekend dat nog niet alle patiënten de overstap naar een centrum kunnen maken.

Bij ziekenhuizen die gespecialiseerd zijn in zorg voor patiënten met CF, zijn 1.155 patiënten bekend (peildatum 1 januari 2001). Van dit aantal zijn 660 patiënten (57%) jonger dan 18 jaar.

#### Achtergrondinformatie

In bijlage 3 'CF-patiënten in Nederland' is de opbouw in leeftijd te zien. In bijlage 4 wordt een overzicht gegeven van de aantallen patiënten per ziekenhuis per leeftijdscategorie. In bijlage 5 'Herkomst van de CF-patiënten totaal' is in beeld gebracht hoe de patiënten met CF over Nederland zijn verspreid. In bijlage 6 wordt een overzicht gegeven van het aantal CF-patiënten per provincie en van de verhouding tussen het aantal CF-patiënten en het totaal aantal inwoners per provincie. Deze verhouding varieert van 1 CF-patiënt op 9.037,5 inwoners in Zeeland tot 1 CF-patiënt op 28.235 inwoners in Friesland. In bijlage 7 'Herkomst van de patiënt per CF-centrum' is voor elk centrum zichtbaar gemaakt uit welke gemeentes de patiënten afkomstig zijn. Daarbij valt op te merken dat deze centra in meer of mindere mate supraregionaal werken en daarmee het adherentiegebied van het betreffende ziekenhuis overstijgen. De mate waarin supraregionaal gewerkt wordt, is niet voor ieder centrum gelijk. Er zijn enkele centra waarvoor de patiënten van zeer ver moeten komen.

<sup>2</sup> Bij het huidige aantal geboorten van 200.000 per jaar zouden jaarlijks gemiddeld 56 kinderen met Cystic Fibrosis geboren worden in Nederland. Echter, meegewogen moet worden dat een relatief groot deel van de kinderen van allochtone afkomst is (momenteel 20% van alle pasgeborenen). Vooral nog wordt aangenomen dat de geboortefrequentie bij het allochtone deel van de Nederlandse bevolking lager is dan 1 op 3.600. Bovendien is meegewogen dat de mogelijkheden voor prenatale en perinatale diagnostiek en de methoden van genetic counseling zijn verbeterd.



## **Ontwikkelingen**

In de centra is een constante toename geconstateerd van kinderen met CF. De oorzaak hiervan is:

- een toegenomen levensverwachting van mensen met CF door de verbeterde behandeling
- steeds meer ouders maken de stap naar een gespecialiseerd ziekenhuis, op eigen initiatief of op verwijzing van de lokale behandelaar
- op steeds jongere leeftijd kan de diagnose worden vastgesteld, met daaraan gekoppeld een verbetering van de prognose.

Daarnaast bereiken steeds meer patiënten met CF de leeftijd van 18 jaar. Deze volwassen wordende patiënten, vragen om een op volwassenen geënte aanpak. Om hieraan te voldoen, heeft een aantal ziekenhuizen de zorg voor (jong) volwassenen met CF op zich genomen.

De toename van het aantal patiënten en de overstap van de patiënten naar een CF-centrum gaan nog steeds door, evenals de ontwikkeling van op volwassenen gerichte CF-zorg.

## **Knelpunten in de zorg**

Belangrijke punten van aandacht en zorg zijn enerzijds voldoende capaciteit en deskundigheid en anderzijds de periode van transitie (overgang van zorg voor kinderen naar zorg voor volwassenen).

Door toegenomen kennis en inzicht qua ziektebeeld is de zorg voor patiënten met CF door de jaren in intensiteit toegenomen. Dit heeft zowel betrekking op kinderen als op volwassenen. Doordat de groep kinderen groter wordt, is het voor de kinderziekenhuizen een voortdurende bron van zorg om de behandeling op een optimaal peil te houden. In de volwassen zorg doet zich dit probleem nog pregnanter voor. Patiënten zijn geweigerd op grond van capaciteitsproblemen. Een aantal ziekenhuizen heeft een patiëntenstop moeten instellen om de zorg voor de reeds in behandeling zijnde patiënten te kunnen continueren. De patiënten die niet terechtkunnen bij een centrum voor volwassenen, zijn soms nog lange tijd aangewezen op het “eigen” kinderziekenhuis. Dit kinderziekenhuis is niet toegesneden op volwassenen en ontbeert expertise en ervaring wat betreft behandeling van volwassen patiënten. Bovendien wordt de druk op de toch al beperkte capaciteit van het kinderziekenhuis hierdoor verhoogd.

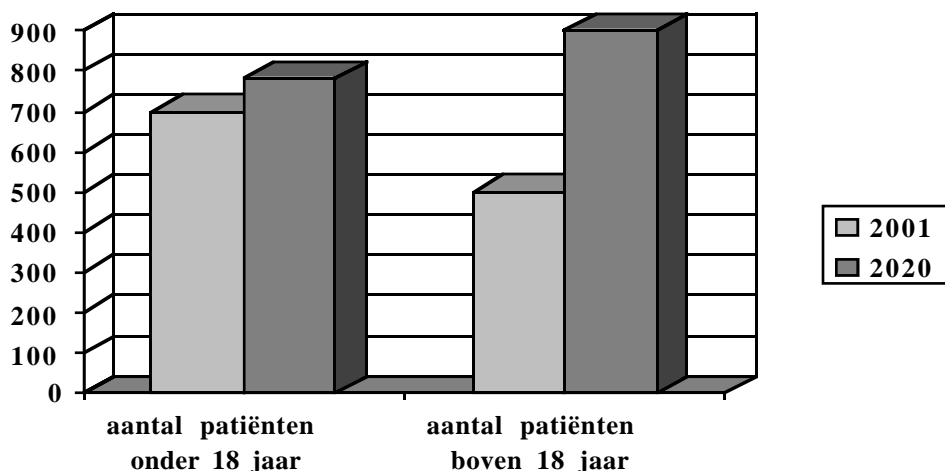
Patiënten die niet eerder in een centrum in behandeling zijn geweest en op volwassen leeftijd de overstap willen maken naar een CF-centrum, maar ook patiënten die laat gediagnostiseerd zijn, worden vaak niet geaccepteerd. Zij blijven daardoor langdurig aangewezen op ziekenhuizen waar de benodigde ervaring, deskundigheid en faciliteiten in onvoldoende mate aanwezig zijn.

## Hoofdstuk 4 De toekomst

De komende decennia valt een sterke toename te verwachten van het totaal aantal patiënten met CF in Nederland. Om deze toename inzichtelijk te maken, is een raming gemaakt van het aantal patiënten met CF in 2020. De behandelingscapaciteit zal hiermee gelijke tred moeten houden.

### Raming van het aantal patiënten met Cystic Fibrosis < 18 jaar in 2020

Thans zijn er 660 patiënten met CF < 18 jaar bekend in Nederland. Geschat wordt dat het aantal de komende decennia zal toenemen tot circa 760<sup>3</sup> (zie onderstaande figuur). Verschillende ontwikkelingen kunnen dit aantal beïnvloeden. Enerzijds is aannemelijk dat verdere intensivering van de huidige behandeling de mortaliteit in de eerste 18 levensjaren verder kan doen afnemen tot circa 0,5% per jaar. Dit doet het totaal aantal patiënten sterker stijgen, tot circa 825. Anderzijds kan na invoering van neonatale screening door verbeterde genetic counseling en prenatale diagnostiek het aantal geboorten van kinderen met Cystic Fibrosis met 10-15% afnemen<sup>4</sup>. Indien een dergelijke ontwikkeling ook in Nederland zal plaatsvinden, is de toename minder sterk. Echter, ook bij een dergelijke ontwikkeling zal het aantal patiënten met CF < 18 jaar nog steeds toenemen tot 720 á 790.



### Raming van het aantal patiënten met Cystic Fibrosis > 18 jaar in 2020

Het aantal volwassen patiënten zal sterk toenemen. In de loop van de komende twee decennia zal er sprake zijn van een verdubbeling van het huidige aantal volwassen patiënten met CF, van circa 500 naar 900<sup>5</sup> (zie figuur).

Dit aantal zal nog hoger worden als door de intensivering van de behandeling de prognose verder verbetert. Méér prenatale diagnostiek en genetic counseling hebben in de

<sup>3</sup> Uitgaande van een geschat geboorteaantal van gemiddeld 50 patiënten met CF per jaar en een geschatte gemiddelde jaarlijkse mortaliteit van patiënten met CF < 18 jaar van 1% (naar schatting bereikt thans 80% van alle CF-patiënten de leeftijd van 18 jaar).

<sup>4</sup> Zoals in Nieuw-Zeeland is geconstateerd (Dudding c.s. 2000).

<sup>5</sup> Bij een aanwas van circa 40 patiënten (0,8 x 50) die de leeftijd van 18 jaar zullen bereiken en een gemiddelde mortaliteit per jaar, zullen er in het jaar 2020 circa 900 patiënten met Cystic Fibrosis boven de 18 jaar zijn.

komende twee decennia nog geen invloed op de geraamde aantallen volwassen patiënten met CF.

### **Effecten van neonatale screening**

Een vroeger tijdstip van het stellen van de diagnose CF<sup>6</sup>, valt te verwachten indien screening op CF aan het huidige screeningsprogramma van pasgeborenen wordt toegevoegd. Een voorstel hiertoe is momenteel in behandeling bij ZONMW en het Ministerie van VWS.

Neonatale screening op CF wordt reeds circa 20 jaar in Australië, Nieuw-Zeeland en enkele staten van de Verenigde Staten uitgevoerd en de laatste jaren in een toenemend aantal landen in West-Europa. Na het landelijk invoeren van deze screening in Nederland zal tijdelijk een groter aantal kinderen met CF per jaar gediagnostiseerd worden. Dit betreft namelijk zowel vrijwel alle kinderen die met CF geboren worden, als de oudere kinderen bij wie de diagnose op geleide van de klachten wordt gesteld. Daar de screening onder meer wordt ingevoerd om de behandeling te starten voordat schade is opgetreden, zal het merendeel van de pasgeborenen met CF in goede conditie zijn op het moment waarop de diagnose gesteld wordt. Door de complexiteit van de aandoening blijft het instellen en uitvoeren van de behandeling voor elk kind met CF veel zorg kosten. Uit ervaringen elders valt echter te verwachten dat het aantal ziekenhuisopnames in de eerste kinderjaren zal verminderen. Doordat ten tijde van het invoeren van de screening echter nog een aantal patiënten met CF niet gediagnostiseerd is, zal dit effect pas enkele jaren na invoering van de screening duidelijk zijn. Screening zal de werkdruk voor bestaande CF-teams doen toenemen door het eerder stellen van de diagnose CF en de daarmee gepaard gaande intensieve begeleiding en behandeling van jonge kinderen met CF.

Om het groeiend aantal patiënten met CF op te kunnen vangen en de groeiende groep van volwassen patiënten van adequate zorg te voorzien, moeten op korte termijn maatregelen worden genomen.

---

<sup>6</sup> Thans is iets meer dan 50% van de patiënten met CF gediagnostiseerd op de leeftijd van 1 jaar.

## Hoofdstuk 5      Kwalitatief volwaardige zorg: CF-centrumzorg

### Behandeling in een CF-centrum

Volgens de internationale opvattingen over de behandeling van patiënten met CF, moet deze plaats vinden in een ziekenhuis dat gespecialiseerd is in de zorg voor patiënten met CF: *een CF-centrum met een gespecialiseerd team.*

Behandeling in een CF-centrum, waar ervaring, deskundigheid, multidisciplinaire benadering en faciliteiten aanwezig zijn, is te prefereren boven een ziekenhuis dat hierover niet kan beschikken. De volgende overwegingen spelen hierbij een rol:

- centrumbehandeling geeft een betere prognose en levensverwachting alsmede een betere kwaliteit van leven voor patiënten met CF. (Drexhage c.s. 1998, Report of a joint WHO/ICF(M)A meeting, 2000, Mahadeva c.s. 1998). In Nederland leidt behandeling in een CF-Centrum ook tot een aanzienlijke winst in levensjaren (Mérelle c.s. 2001),
- een centrum garandeert een continu en consistent beleid ten aanzien van de behandeling,
- behandeling en follow-up worden in een CF-centrum volgens de meest recente wetenschappelijke inzichten uitgevoerd,
- in een centrum is ervaring aanwezig op alle probleemgebieden van CF, ook in geval van meer complexe problematiek,
- door nauw contact tussen het team voor volwassenen en het team voor kinderen is in een CF-centrum een geplande en gestructureerde transitie mogelijk.

Zodra de diagnose is gesteld, of wanneer zich problemen omtrent de diagnostiek voordoen, is verwijzing naar een centrum noodzakelijk; dit in verband met een optimale prognose aangaande de levensverwachting en een zo hoog mogelijke kwaliteit van leven.

Een aantal ziekenhuizen in Nederland heeft zich gespecialiseerd in de behandeling van patiënten met CF. Deze ziekenhuizen worden aangeduid als 'CF-centra'. Een formele erkenning door overheid of andere instantie is op dit moment (nog) niet tot stand gekomen. De ziekenhuizen zijn niet getoetst door een onafhankelijke instantie op criteria waaraan een ziekenhuis met de kwalificatie CF-centrum moet voldoen. De NCFS acht een formele erkenning en een onafhankelijke toetsing zeer wenselijk.

In aansluiting op de resultaten van de CBO Consensus 'Diagnostiek en behandeling van CF' (1998) en internationale bevindingen, zijn in dit kader twintig criteria geformuleerd waaraan een ziekenhuis moet voldoen om in aanmerking te komen voor een dergelijke kwalificatie.

## De twintig kwaliteitscriteria van een CF-centrum

1. De zorg voor CF-patiënten in een CF-centrum is *multidisciplinair* aangezien bij deze aandoening diverse orgaansystemen betrokken zijn en CF voor de patiënt en zijn omgeving ingrijpende psychosociale en maatschappelijke gevolgen heeft. De behandelaars vormen samen een gespecialiseerd team. Iedere patiënt wordt met een bepaalde regelmaat in het CF-team besproken, zodat het team kan zorgdragen voor een geïntegreerde multidisciplinaire behandeling.
2. Het *CF-team* bestaat uit een: (kinder)longarts (meestal hoofdbehandelaar), (kinder)gastro-enteroloog, (kinder)fysiotherapeut, (kinder)diëtist, maatschappelijk werker en/of een psycholoog, CF-verpleegkundige/consulent (tevens contactpersoon tussen team en patiënt/ouders) en afdelingsverpleegkundigen met specifieke ervaring en deskundigheid met betrekking tot CF.
3. *Expertise en bijstand van andere disciplines* zijn noodzakelijkerwijs aanwezig, met name op het gebied van medische microbiologie, diabetologie, chirurgie, klinische genetica, KNO, radiologie, obstetrie, seksuologie, fertiliteit, cardiologie, transplantatiegeneeskunde, stomaverpleegkunde en ziekenhuishygiëne.
4. Om voldoende ervaring en deskundigheid op te kunnen bouwen, behoren de zorg en de behandeling van patiënten met CF tot de dagelijkse werkzaamheden van de teamleden. Hiertoe is een *minimum aantal van 100 patiënten* (50 kinderen en 50 volwassenen) per locatie in behandeling.
5. De behandeling van de diverse aspecten van CF en de begeleiding van de patiënten *geschiedt volgens nationale en internationale richtlijnen (CBO, ECFS)*.
6. Een CF-centrum heeft een *apart poliklinisch, multidisciplinair spreekuur* voor patiënten met CF met voldoende faciliteiten. Iedere patiënt met CF wordt minimaal eenmaal in de drie tot zes maanden gezien of zo vaak als nodig. Deze bezoeken dienen ten behoeve van controles, bespreking van conditie en behandeling en voor verder overleg met de diverse disciplines, al naar gelang behoefte en noodzaak. Minimaal eenmaal per jaar vindt een uitgebreid onderzoek plaats in het CF-centrum.
7. Poliklinische controles kunnen voor een deel door een lokale specialist worden verricht onder verantwoordelijkheid van het centrum.
8. De leden van het CF-team zorgen voor een *heldere communicatie*, ook tijdens opnames, met patiënt, met ouders en eventuele andere betrokkenen, bijvoorbeeld over de behandeling, wie de behandelaars zijn, bereikbaarheid, afspraken, uitslagen, wederzijdse verwachtingen, samenwerkingsverbanden, afspraken met lokale behandelaars, etc.
9. Aandachtspunten in het contact met de patiënt en diens familie zijn onder andere het gezinsfunctioneren, het welbevinden van de ouders, broers, zusjes of partner en het dagelijks functioneren.
10. Een CF-centrum is *verantwoordelijk voor de organisatie* van de diverse vormen van behandeling in de thuissituatie zoals verneveltherapie, fysiotherapie, zuurstof, intraveneuze toediening van antibiotica, (sonde-)voeding, eenvoudig longfunctieonderzoek.
11. Het CF-team is *24 uur per dag bereikbaar* voor overleg, zowel voor patiënten als voor medische en paramedische collegae.
12. In een CF-centrum werken de teams voor *kinderen en volwassenen intensief met elkaar samen*. Dit houdt onder meer in dat gezorgd is voor een soepel verlopende transitie van pediatrie naar zorg voor volwassenen.
13. Een CF-centrum beschikt bij opname over *faciliteiten voor adequate isolatie* in geval van micro-organismen als multiresistente Staphylococcus aureus (MRSA), Multiresistente Pseudomonas aeruginosa en Burkholderia cepacia.
14. Een CF-centrum heeft *adequate ondersteuning van een microbiologisch laboratorium (en een microbio*

*loog*), een klinisch chemisch laboratorium (onder andere voor zweetest en vetbalans), een longfunctielaboratorium, een röntgenafdeling (onder andere voor ECHO en interventieradiologie). Onderzoeken of specifieke behandelingen kunnen eventueel worden uitbesteed. Twee specifieke onderzoeken die onderdeel uitmaken van de CF-zorg en uitbesteed worden, zijn de DNA-mutatie-analyse en de meting van potentiaalverschillen in het neusslijmvlies of in het rectumslijmvlies. DNA-onderzoek vindt plaats bij vrijwel alle patiënten zowel uit diagnostisch oogpunt als ook ten behoeve van genetic counseling. Dit onderzoek wordt volgens afspraak op drie locaties verricht, in het Academisch Ziekenhuis Groningen, het Erasmus Medisch Centrum en het Academisch Ziekenhuis van de Vrije Universiteit Amsterdam. Het doen van metingen van potentiaalverschillen vereist specifieke expertise en dient op één of maximaal twee locaties ontwikkeld te worden. Dit onderzoek wordt momenteel alleen verricht in het Erasmus Medisch Centrum.

15. In een CF-centrum is aantoonbare belangstelling voor *wetenschappelijk onderzoek* een essentieel onderdeel van de zorg. Evaluatie van tenminste de eigen patiëntenpopulatie is een vereiste evenals wetenschappelijk onderzoek.
16. Voor participatie aan wetenschappelijk onderzoek (basaal onderzoek, multicentrische trials) is een effectieve infrastructuur aanwezig. Een CF-centrum dient dan ook te beschikken over een eigen database. Het is wenselijk om bestaande databases van de diverse CF-centra zo veel mogelijk op elkaar af te stemmen.
17. Een CF-centrum zorgt voor *onderwijs en nascholing* gericht op CF, in de breedste zin van het woord, aan: verpleegkundigen, kinderartsen, longartsen, paramedici en andere hulpverleners, studenten, patiënten en ouders. Nascholing van de leden van het eigen CF-team behoort eveneens tot de verantwoordelijkheden van een CF-centrum.
18. Een CF-centrum beschikt over *voldoende secretariële ondersteuning* om zijn taken uit te kunnen voeren.
19. Een CF-centrum beschikt over *voldoende financiële middelen* om genoemde zorg te ontplooien en te bestendigen.
20. Een CF-centrum laat zich regelmatig *visiteren*.

## Hoofdstuk 6      Kosten van de zorg in een CF-centrum

De kosten van de CF-zorg zijn hoog. Dit is toe te schrijven aan de frequente ziekenhuisopnames, de dure medicatie<sup>7</sup> en de extra diagnostische- en behandelingsfaciliteiten. Een multidisciplinaire benadering is een vereiste waarbij naast medici ook een fysiotherapeut, diëtist, maatschappelijk werkende en CF-verpleegkundige deel uitmaken van het behandelend team. Daarnaast verblijven patiënten met CF in geval van ziekenhuisopname om uiteenlopende redenen doorgaans op een eenpersoonskamer.

### De situatie in Nederland

In diverse Nederlandse CF-centra zijn de afgelopen jaren kostencalculaties gemaakt voor CF-zorg. In het Wilhelmina Kinderziekenhuis te Utrecht (220 kinderen met CF) werden voor patiënten onder de 18 jaar de totale gemiddelde ziekenhuisgebonden kosten berekend op f 13.500 (€ 6125) per patiënt per jaar (kostenniveau 2001). In het Ziekenhuis Leyenburg te Den Haag (180 volwassenen met CF) werden de jaarlijkse kosten (dat wil zeggen de kosten boven de normale ligprijs) per volwassen patiënt berekend op f 14.000 (€ 6350, kostenniveau 1999).

Heijerman (1999) laat zien hoe hoog de kosten zijn van de medicatie tijdens opname door een vergelijking te maken met andere opgenomen longpatiënten. Heijerman geeft aan dat in 1997 in Ziekenhuis Leyenburg de medicatie voor een dag opname bij een patiënt met CF ongeveer 15 maal duurder is in vergelijking met patiënten met andere longaandoeningen van deze afdeling<sup>8</sup>.

In het bovenstaande komt naar voren, dat de kosten voor de behandeling van volwassenen aanmerkelijk hoger zijn dan de kosten van de kindzorg. Het is daarbij echter van groot belang er op te wijzen, dat de ontwikkelingen binnen de kindzorg van dien aard zijn, dat deze de kosten van de zorg voor volwassenen zullen evenaren: de behandeling van de kinderen wordt steeds intensiever, waarbij de teambenadering een steeds sterkere nadruk krijgt. Medicatiekosten nemen toe, vooral waar het antibiotica betreft. In het algemeen is er sprake van een “more aggressive treatment”.

Hoewel de kosten die gemoeid zijn met behandeling van patiënten met CF naar verhouding hoog liggen, moet hierbij gerealiseerd worden dat het niet adequaat behandelen van patiënten de uiteindelijke kosten in de gezondheidszorg zal doen toenemen. Immers, het niet tijdig diagnostiseren en behandelen van patiënten met CF leidt tot meer gezondheidsverlies en heeft op den duur meer ziekenhuisopnames en medicijngebruik tot gevolg.

---

<sup>7</sup> zoals cefalosporines, TOBI en rhdNase.

<sup>8</sup> Berekenwijze; 101 opnames van patiënten met Cystic Fibrosis hebben plaatsvonden (op basis van de destijds 170 in behandeling zijnde patiënten). In totaal ging het om 2.340 opnamedagen. Het totaal aantal opnamedagen voor deze longafdeling bedroeg 14.600 dagen; 75% van alle kosten voor medicatie op deze afdeling kwam voor rekening van de genoemde 2.340 “CF-dagen”.



## Hoofdstuk 7      Conclusies en aanbevelingen

### Conclusies

Het aantal patiënten met CF neemt de komende decennia toe, met name doordat de levensverwachting hoger wordt. De groep volwassen patiënten groeit. De capaciteit van gespecialiseerde CF-zorg voor volwassenen kan met de huidige middelen aan deze groei niet tegemoet komen. Ook bij de pediatrie CF-zorg is sprake van een toenemend capaciteitsprobleem. Dit zal verder toenemen als de noodzakelijke screening op CF wordt geïntroduceerd.

Geconstateerd is dat een aantal ziekenhuizen dat zich gespecialiseerd heeft in behandeling van patiënten met CF een patiëntenstop heeft ingesteld. Wanneer in een CF-centrum een patiëntenstop ingevoerd wordt, vergroot dit de druk op andere centra. Gebleken is, dat in de afgelopen jaren een aantal patiënten geen toegang meer kon krijgen tot de CF-centrumzorg. De gevolgen hiervan zijn tweeledig: ofwel patiënten hebben geen toegang tot optimale zorg (zij blijven in de niet in CF gespecialiseerde ziekenhuizen onder behandeling), ofwel de volwassen patiënten blijven in behandeling op de kinderafdeling van een CF-centrum. Het is duidelijk, dat een kinderafdeling niet toegesneden is op de specifieke zorg en bejegening die volwassen patiënten met CF nodig hebben. Bovendien wordt hierdoor de kinderafdeling extra belast. Niet alleen wat betreft de capaciteit, maar ook in financieel opzicht.

De kosten van de zorg voor patiënten met CF zijn hoog. Dit wordt veroorzaakt door frequente ziekenhuisopnames, dure medicatie en faciliteiten die noodzakelijk zijn voor een complete en optimale behandeling. De kosten voor de CF-zorg zijn disproportioneel ten opzichte van andere longziekten. Zo wordt het merendeel van het budget geconsumeerd ten behoeve van de CF-zorg en komt de zorg voor andere longaandoeningen in het gedrang. Dit kan leiden tot fricties over de budgetverdeling op de betreffende afdelingen. Voor CF-centrumzorg is geen structurele separate financiering geregeld. Voor de ziekenhuizen die ernaar streven optimale CF-zorg te geven, vormt dit een steeds nijpender probleem. Het invoeren van een patiëntenstop is hiervan (mede) het gevolg.

Om voor separate financiering in aanmerking te komen, dienen de in CF-zorg gespecialiseerde centra als zodanig erkend te worden. Deze erkenning is een eerste voorwaarde. Op dit moment bestaat een dergelijke (van overheidswege aangegeven) erkenning niet, evenmin als een duidelijke formulering van de criteria die tot deze erkenning zou kunnen leiden. Vanzelfsprekend ontbreekt ook een toetsingsorgaan.



## **Aanbevelingen**

Om te komen tot een optimale CF-zorg moeten twee wegen ingeslagen worden die onderling nauw met elkaar samenhangen. Dit betreft:

1. erkenning van de CF-centra in Nederland,
2. duidelijke financiële budgettering van de zorg.

### **Erkenning van de CF-centra**

Om te komen tot een van overheidswege gegeven erkenning, is het van belang dat criteria waaraan een CF-centrum moet voldoen, geformuleerd worden. Hiertoe kunnen de twintig criteria benut worden zoals geformuleerd in hoofdstuk 5 van dit document. Wanneer deze criteria zijn vastgesteld, is de formalisering van de kwalificatie leidend tot erkenning van een CF-centrum, de volgende stap.

Er moet een onafhankelijke toetsingscommissie ingesteld worden, die geraadpleegd wordt bij een aanvraag om erkenning als CF-centrum. Bovendien dient ieder erkend CF-centrum periodiek gevisiteerd te worden, middels een in te stellen visitatiecommissie.

Een formele kwalificatie van een CF-centrum is niet alleen een voorwaarde voor adequate financiering, maar dient ook als instrument om kwaliteit en efficiency van de zorg te bewaken. Daarnaast schept een dergelijke kwalificatie duidelijkheid voor patiënten die er immers zeer gebaat bij zijn te weten wat erkende CF-zorg precies inhoudt en waar zij deze kunnen vinden.

### **Financiële budgettering**

Tegelijkertijd moet de financiële budgettering van de CF-zorg zodanig geregeld worden, dat daarmee de disproportionele financiële verdeling naar andere ziektebeelden wordt opgeheven. Er dienen voldoende bedden te zijn om erkende CF-zorg te garanderen, waardoor de huidige (en dreigende stop) in sommige centra opgeheven kan worden. Ook de transitie van de zorg voor kinderen naar de zorg voor volwassenen moet verbeterd worden door een adequaat financieringsplan.

De capaciteit in de ziekenhuizen die voldoen aan de criteria die aan een CF-centrum gesteld worden, dient afgestemd te zijn op het aantal patiënten met CF. Dit geldt niet alleen voor nu maar ook voor de toekomst, daar een sterke toename van patiënten te verwachten is.

Door het invoeren van deze maatregelen kan optimale gespecialiseerde CF-zorg worden verleend aan iedere leeftijdscategorie.

## **Bijlagen**

- 1. deelnemers aan het Platform CF-CentrumZorg**
- 2. achtergrondinformatie Cystic Fibrosis**
- 3. CF-patiënten in Nederland, leeftijdsverdeling**
- 4. overzicht van CF-Centra in Nederland en patiëntenverdeling**
- 5. herkomst van CF-patiënten**
- 6. CF- patiënten per provincie**
- 7. herkomst van CF-patiënten per CF-centrum**
- 8. achtergrondstudie kosten van de zorg in een CF-centrum**
- 9. geraadpleegde literatuur**

## Bijlage 1

### Deelnemers aan het Platform CF-CentrumZorg

- Dr. P. Bresser, pulmonoloog, CF-Centrum Noord-West Nederland, locatie AMC
- Dr. N. Cox, pulmonoloog, Universitair Medisch Centrum St. Radboud, Nijmegen
- Mevrouw Dr. J.E. Dankert-Roelse, kinderarts-pulmonoloog, CF-Centrum Noord-West Nederland (Academisch Medisch Centrum/Vrije Universiteit van Amsterdam/Medisch Centrum Alkmaar), locatie VUMC
- Dr. C.K. van der Ent, kinderarts-pulmonoloog, Universitair Medisch Centrum Utrecht
- Dr. J. Gerritsen, kinderarts-pulmonoloog, Academisch Ziekenhuis Groningen
- Dr. J.J.E. Hendriks, kinderarts-pulmonoloog, Academisch Ziekenhuis Maastricht
- Dr. H.G.M. Heijerman, pulmonoloog, Ziekenhuis Leyenburg, Den Haag
- Prof. dr. H.C. Hoogsteden, pulmonoloog, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Dr. J.M. Kouwenberg, kinderarts-pulmonoloog, Julianakinderziekenhuis, Den Haag
- Dr. J. Kraan, pulmonoloog, Academisch Ziekenhuis Groningen
- Prof. dr. J-W.J. Lammers, pulmonoloog, Universitair Medisch Centrum Utrecht
- Dr. M. Sinaasappel, kindergastro-enteroloog, Erasmus Medisch Centrum, Rotterdam
- Dr. H.A.W.M. Tiddens, kinderarts-pulmonoloog, Erasmus Medisch Centrum/Sophia, Rotterdam
- Dr. G.W.E. Wesseling, pulmonoloog, Academisch Ziekenhuis Maastricht
- Dr. J-L. Yntema, kinderarts-pulmonoloog, Universitair Medisch Centrum St. Radboud, Nijmegen
- Drs. J. van der Laag, kinderarts, Medische Raad van Advies van de Nederlandse CF Stichting, Baarn
- Mevrouw Drs. J.J. Noordhoek, directeur Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting, Baarn
- Mevrouw Drs. J. Gommans, stafmedewerker Nederlandse Cystic Fibrosis Stichting, Baarn

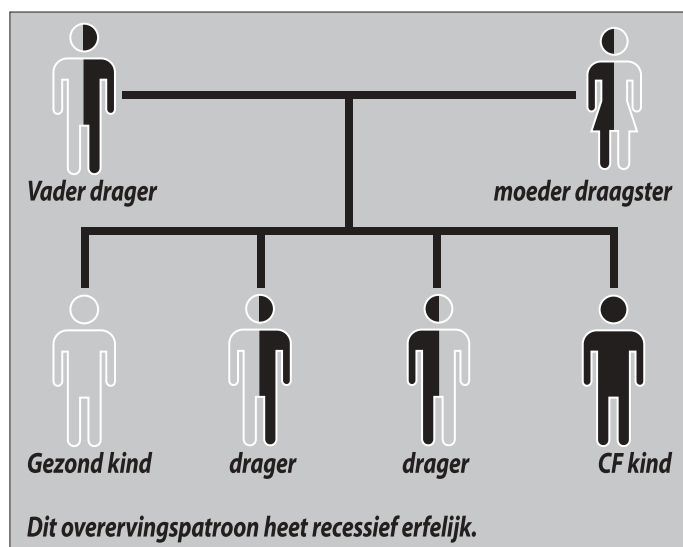
## Bijlage 2

### Achtergrondinformatie Cystic Fibrosis

Kort voor de tweede wereldoorlog werd Cystic Fibrosis voor het eerst beschreven. Vooral de laatste decennia is over de precieze oorzaak van de ziekte en het verloop van de ziekte veel informatie beschikbaar gekomen. Ook is de laatste jaren de behandeling steeds verder verfijnd waardoor de vooruitzichten voor de patiënten in belangrijke mate zijn verbeterd. Kort na de Tweede Wereldoorlog stierven de meeste patiënten op jonge leeftijd.

### Pathofysiologie en klinische verschijnselen

Centraal in de pathofysiologie van CF staat een stoornis in het zogenaamde CFTR-gen dat verantwoordelijk is voor het transport van chloor-ionen over het celmembran.



De functie van het CFTR en daarmee ook van het chloor- en watertransport over de celwand is verstoord, indien het kind zowel van zijn vader als van zijn moeder een gemuteerd CFTR-gen heeft overgeërfd. De ziekte CF komt alleen tot expressie bij aanwezigheid van beide afwijkende CFTR-genen. Dragers van een mutatie van het CFTR-gen zijn gezond. Er is een groot aantal verschillende mutaties bekend.

De verschijnselen van CF openbaren zich met name in het spijsverteringsstelsel en in de luchtwegen. De symptomen kunnen al vanaf de geboorte aanwezig zijn en betreffen dan in eerste instantie maagdarmklachten. Bij een aantal kinderen is darmverstopping kort na de geboorte het eerste verschijnsel van CF. De meeste kinderen presenteren zich met vies ruikende, vettige ontlasting en een groeiachterstand. Dit berust op een tekort schieten van de functie van de alvleesklier; bepaalde voedingsbestanddelen en vitamines worden slecht door het lichaam opgenomen. Na korte of langere tijd ontwikkelen kinderen met CF ook luchtweginfecties, omdat door het verstoorte transport van chloor en water over het celmembran, ontstekingen en ophopingen van slijm in de luchtwegen optreden.

Met het ouder worden van patiënten met CF treden bij een aanzienlijk aantal van hen suikerziekte, vertraagde darmassage en leverfunctiestoornissen op.

Door de hardnekkige luchtweginfecties ontstaan beschadigingen aan de luchtwegen die men bronchiëctasieën noemt. Deze bronchiëctasieën zijn ideale broedplaatsen voor bacteriën omdat zich daar ter plaatse slijm zal ophopen en omdat de afweer in

die bronchiëctasieën nog meer verstoord is dan in de overige luchtwegen van CF-patiënten. Bij dergelijke bronchiëctasieën kunnen zich longbloedingen voordoen. Uiteindelijk leiden de hardnekkige en frequente luchtweginfecties tot blijvende schade aan de longen met zuurstof tekort en stapeling van koolzuurgas.

### **Behandeling**

De behandeling van CF wordt dagelijks door de patiënten in de thuissituatie toegepast. Gemiddeld acht verschillende soorten medicijnen zijn elke dag nodig, waarvan sommige meerdere malen per dag. Te noemen zijn verneveling, een of meerdere malen per dag, van slijmverduunnende middelen en soms ook van antibiotica, chronisch oraal gebruik van antibiotica, extra vitamines en pancreasenzymen. Fysiotherapie in de vorm van specifieke ademhalingstechnieken en lichamelijke training is dagelijks noodzakelijk. Voeding dient energie verrijkt te zijn, soms tot meer dan 150% van de aanbevolen dagelijkse hoeveelheden. Daar de eetlust door frequente luchtweginfecties vaak gering is, vraagt het opnemen van voldoende voedingsstoffen veel tijd en aandacht. Veel patiënten gebruiken speciale energie verrijkte dieetpreparaten en -producten en vaak ook sondevoeding. Ernstige luchtweginfecties behoeven geregelde intraveneuze antibiotische behandeling, welke zo mogelijk in de thuissituatie wordt toegepast.

Andere complicaties gaan geregeld met ziekenhuisopnames gepaard.

Zuurstoftherapie thuis kan noodzakelijk worden bij blijvende longbeschadiging.

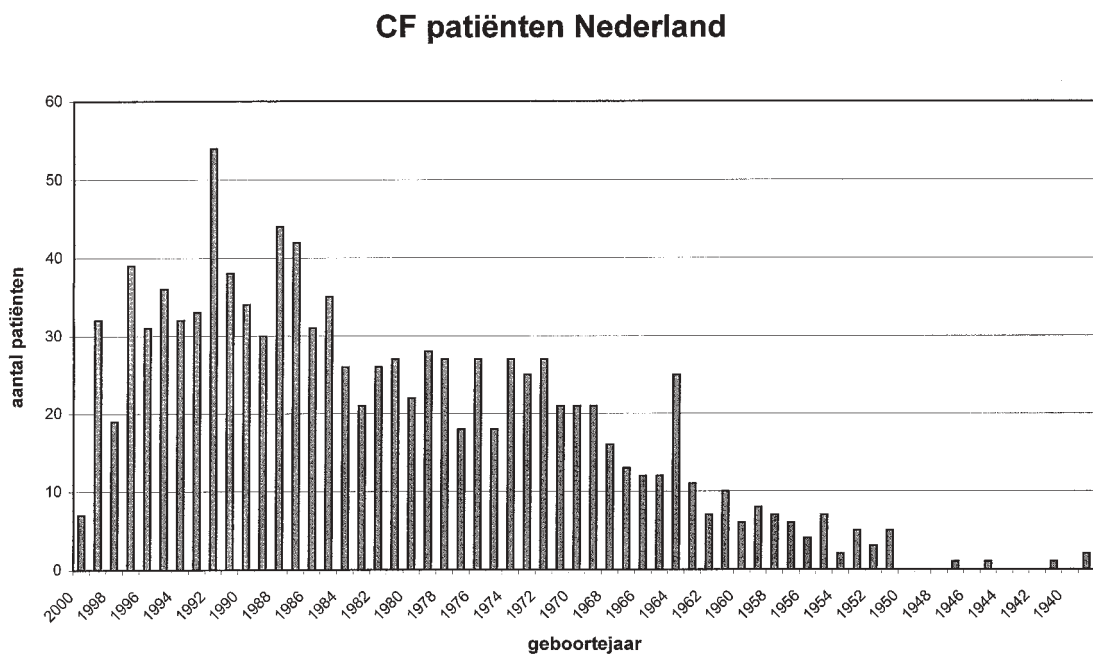
### **Maatschappelijke gevolgen**

Van ouders van kinderen met CF wordt een belangrijke tijdsinvestering gevraagd van circa 1 tot 2 uur per dag voor de behandeling. Zorg en aandacht voor andere kinderen in het gezin komen hierdoor in het gedrang. In het geval van ziekte van het kind ontstaan extra problemen met opvang van kinderen en de eventuele werkkring van de ouders, vooral bij ziekenhuisopname. Het komt voor dat moeders hun baan moeten opgeven. De meeste kinderen met CF gaan naar school. Zij zijn in principe in staat een normale schoolopleiding te volbrengen. Indien het ziektebeloop handicaps (bijvoorbeeld beperkte fysieke conditie, zuurstofgebruik) met zich meebrengt, moet het schoolprogramma worden aangepast.

Werkende patiënten hebben veelal een parttime functie om voldoende tijd over te hebben voor behandeling en rust; lichamelijk is een (volledige) werkkring vaak te veeleisend. Voor veel patiënten met CF zullen de financiële mogelijkheden altijd beperkt blijven. Dat kan onder meer problemen geven bij het opbouwen van een zelfstandig bestaan en het vinden van geschikte woonruimte. Bovendien kunnen patiënten met CF veelal geen levensverzekering afsluiten, benodigd voor een hypotheek.

### Bijlage 3

#### CF-patiënten in Nederland, leeftijdsverdeling Peildatum 01-01-2001



## Bijlage 4

### Overzicht van CF-centra in Nederland en patiëntenverdeling:

Ziekenhuis	kinderen < 18 jr	volwassenen > 18 jr
AZU/WKZ	230	90
Erasmus MC/Sophia	145	66
AZM	37	18
AZG	65	50
AMC/VU/MCA	107	51
JKZ/Leyenburg	47	180
AZN	29	40 <sup>9</sup>
Totaal	660	495

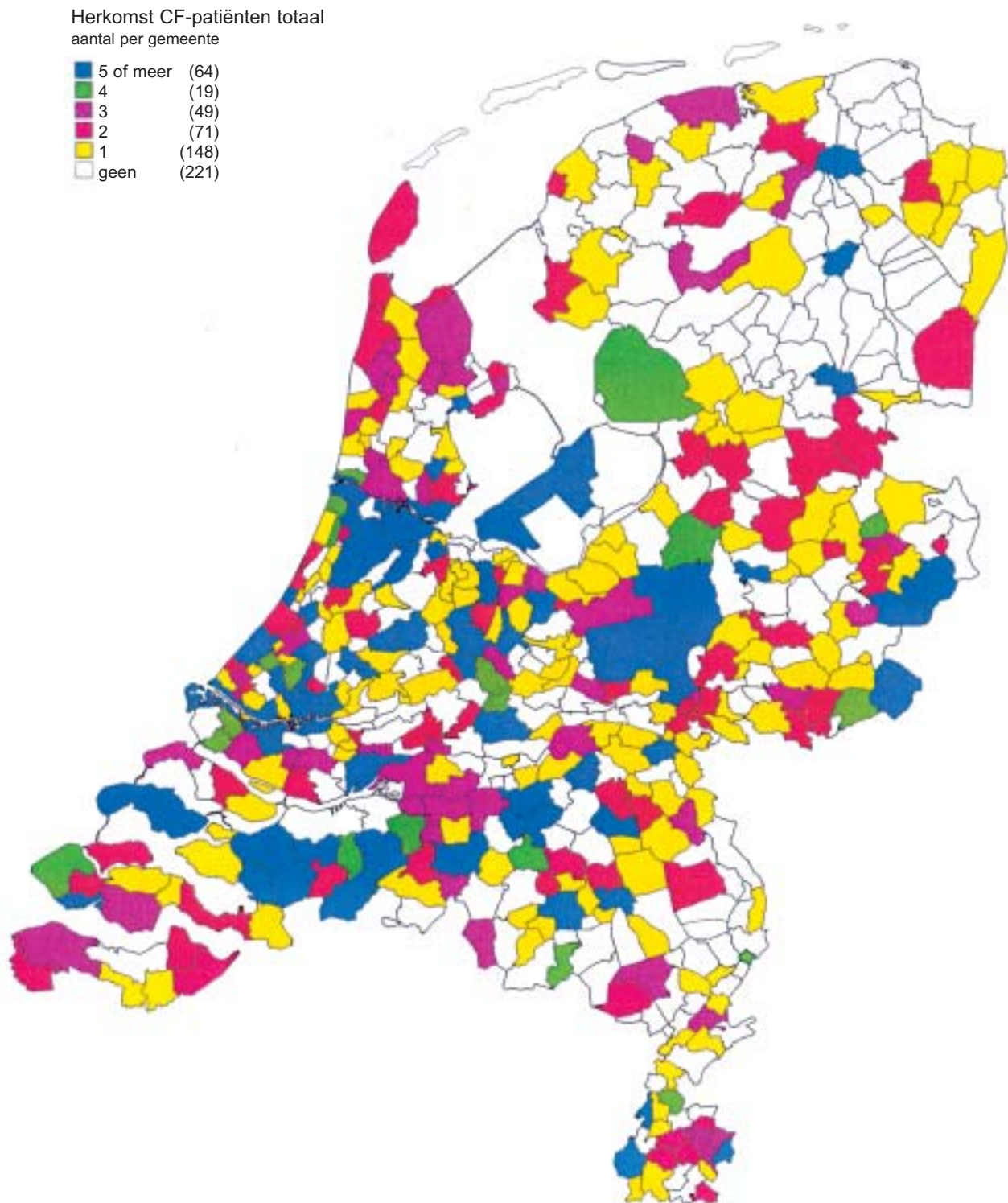
**Totaal aantal patiënten dat bekend is in CF-centra in Nederland: 1.155**

Peildatum: 01-01-2001

<sup>9</sup> CF-centrum in oprichting

## Bijlage 5

### Herkomst van CF-patiënten



peildatum 01-01-2001



## Bijlage 6

### CF-patiënten per provincie

Provincie	Aantal inwoners	Aantal CF-patiënten	Verhouding
ZUID-HOLLAND	3376860	257	1 op 13139,5 inwoners
NOORD-HOLLAND	2502730	187	1 op 13383,5 inwoners
NOORD-BRABANT	2334100	171	1 op 13649,7 inwoners
GELDERLAND	1906020	121	1 op 15752,2 inwoners
LIMBURG	1139050	72	1 op 15820,1 inwoners
UTRECHT	1094860	77	1 op 14218,1 inwoners
OVERIJSEL	1069310	56	1 op 19094,8 inwoners
FRIESLAND	621170	22	1 op 28235 inwoners
GRONINGEN	559450	25	1 op 22378 inwoners
DRENTHE	466410	24	1 op 19433 inwoners
ZEELAND	370540	41	1 op 9037,5 inwoners
FLEVOLAND	303900	19	1 op 15994,7 inwoners
ONBEKEND	13110		

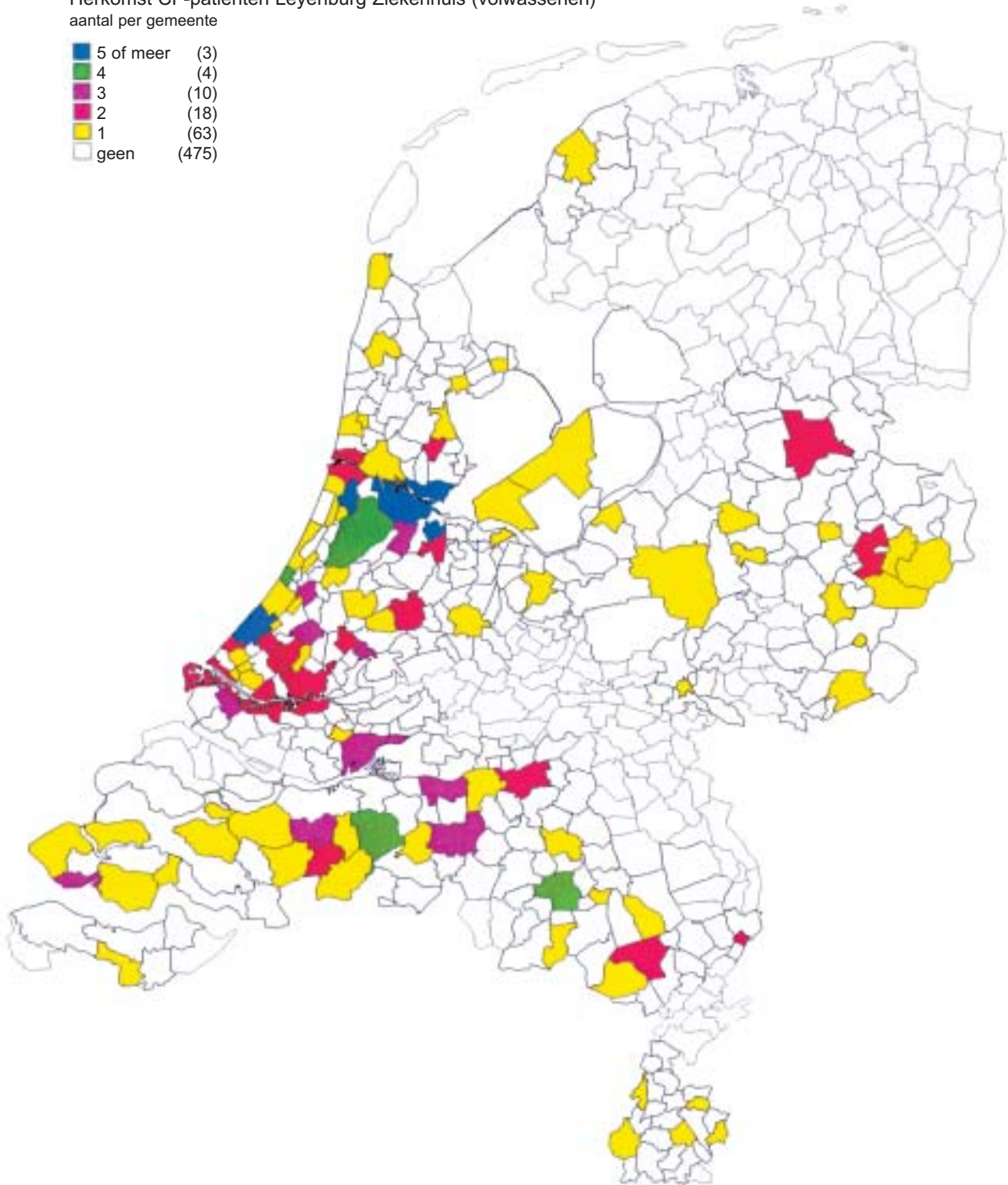
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten Leyenburg Ziekenhuis (volwassenen)  
aantal per gemeente

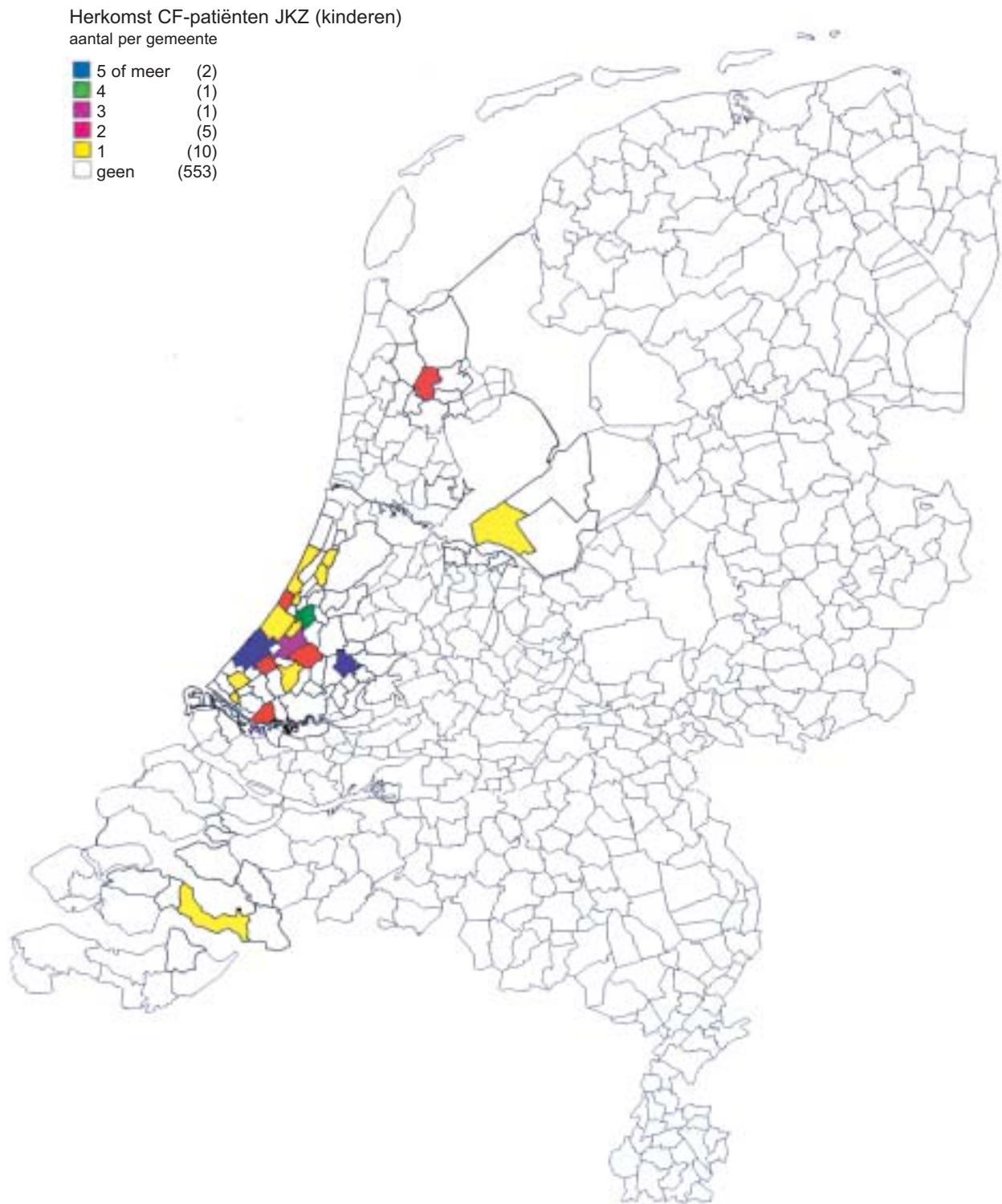
5 of meer	(3)
4	(4)
3	(10)
2	(18)
1	(63)
geen	(475)



peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum



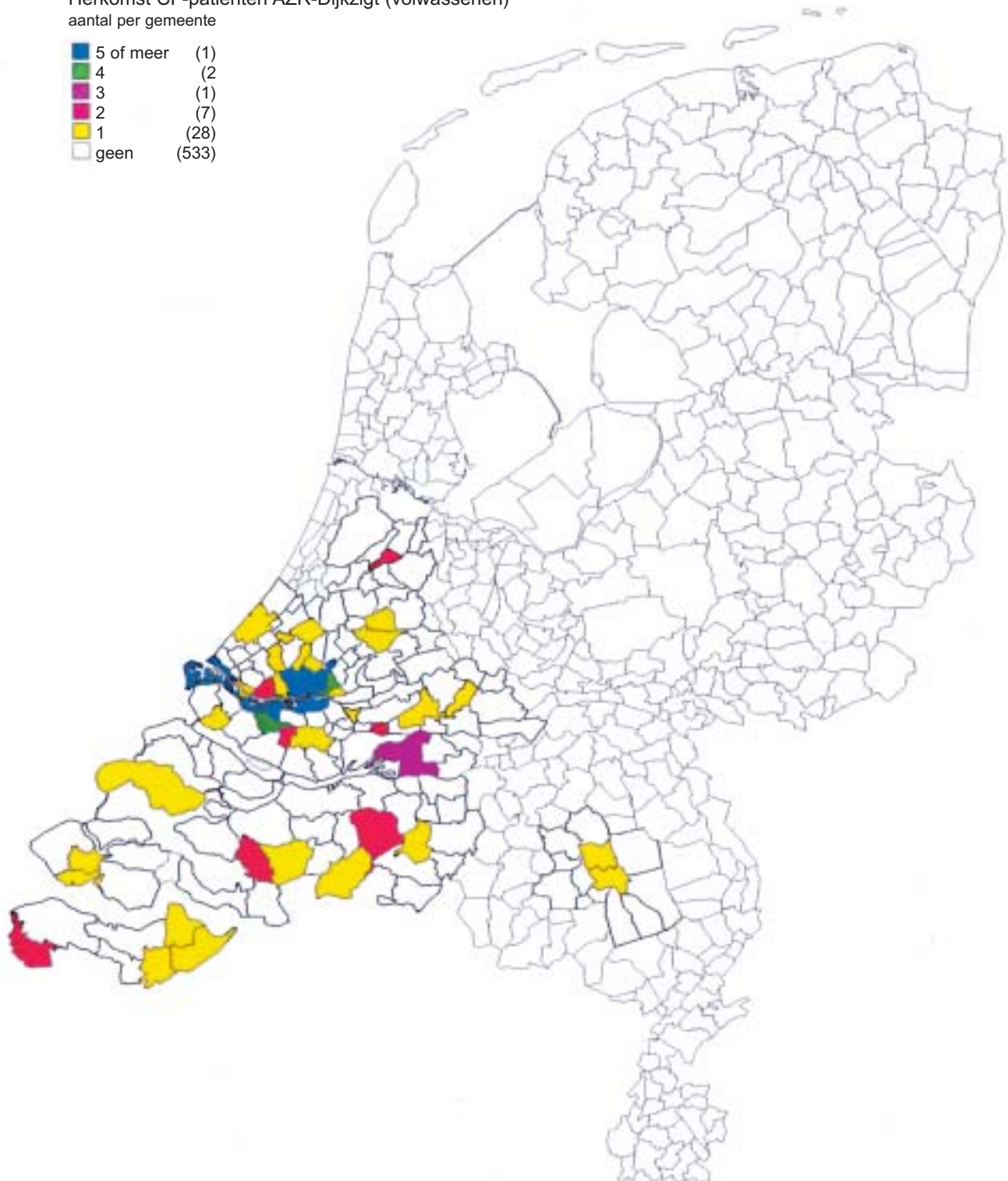
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten AZR-Dijkzigt (volwassenen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(1)
4	(2)
3	(1)
2	(7)
1	(28)
geen	(533)



peildatum 01-01-2001

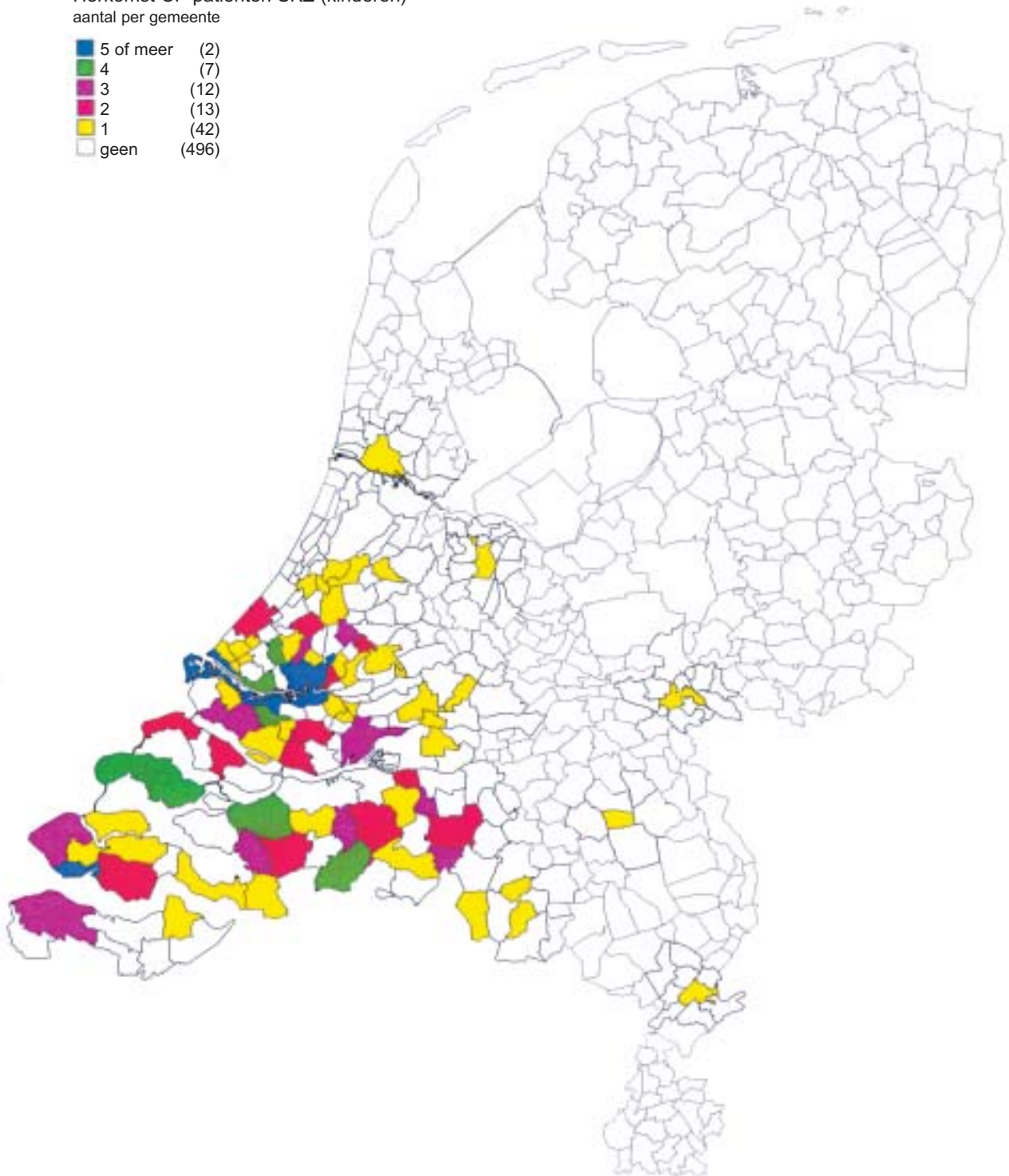


## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten SKZ (kinderen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(2)
4	(7)
3	(12)
2	(13)
1	(42)
geen	(496)



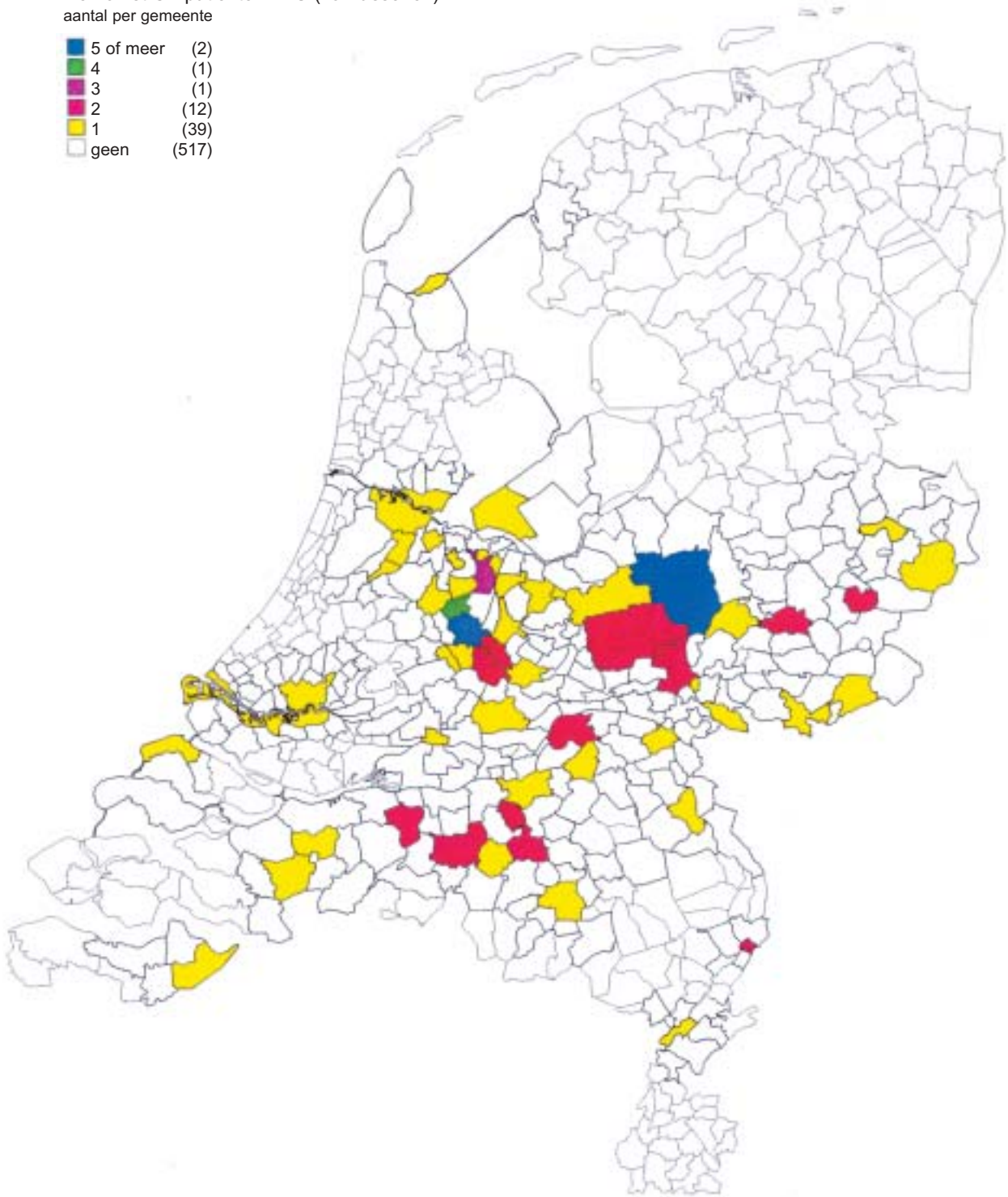
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten AZU (volwassenen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(2)
4	(1)
3	(1)
2	(12)
1	(39)
geen	(517)



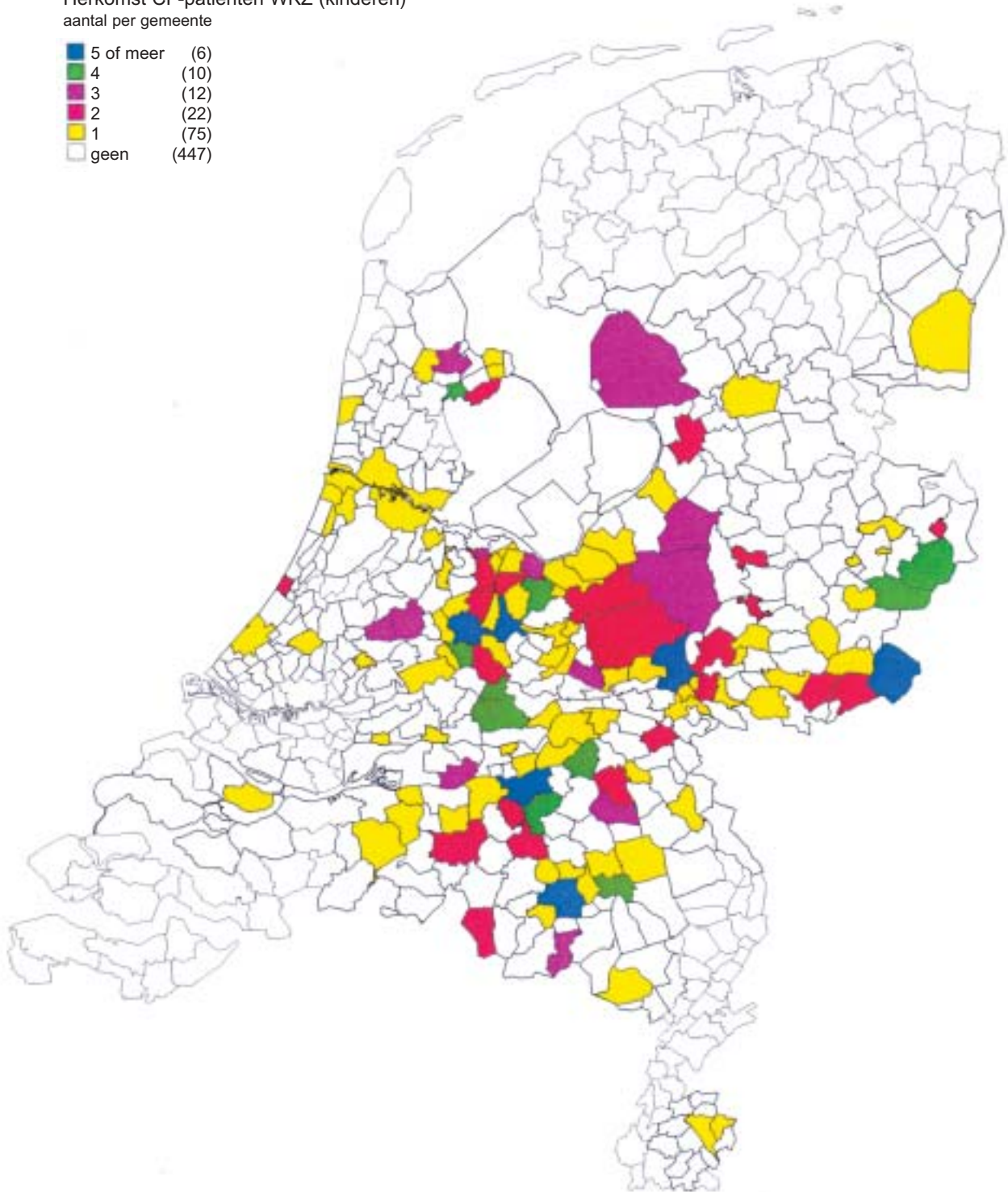
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten WKZ (kinderen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(6)
4	(10)
3	(12)
2	(22)
1	(75)
geen	(447)



peildatum 01-01-2001

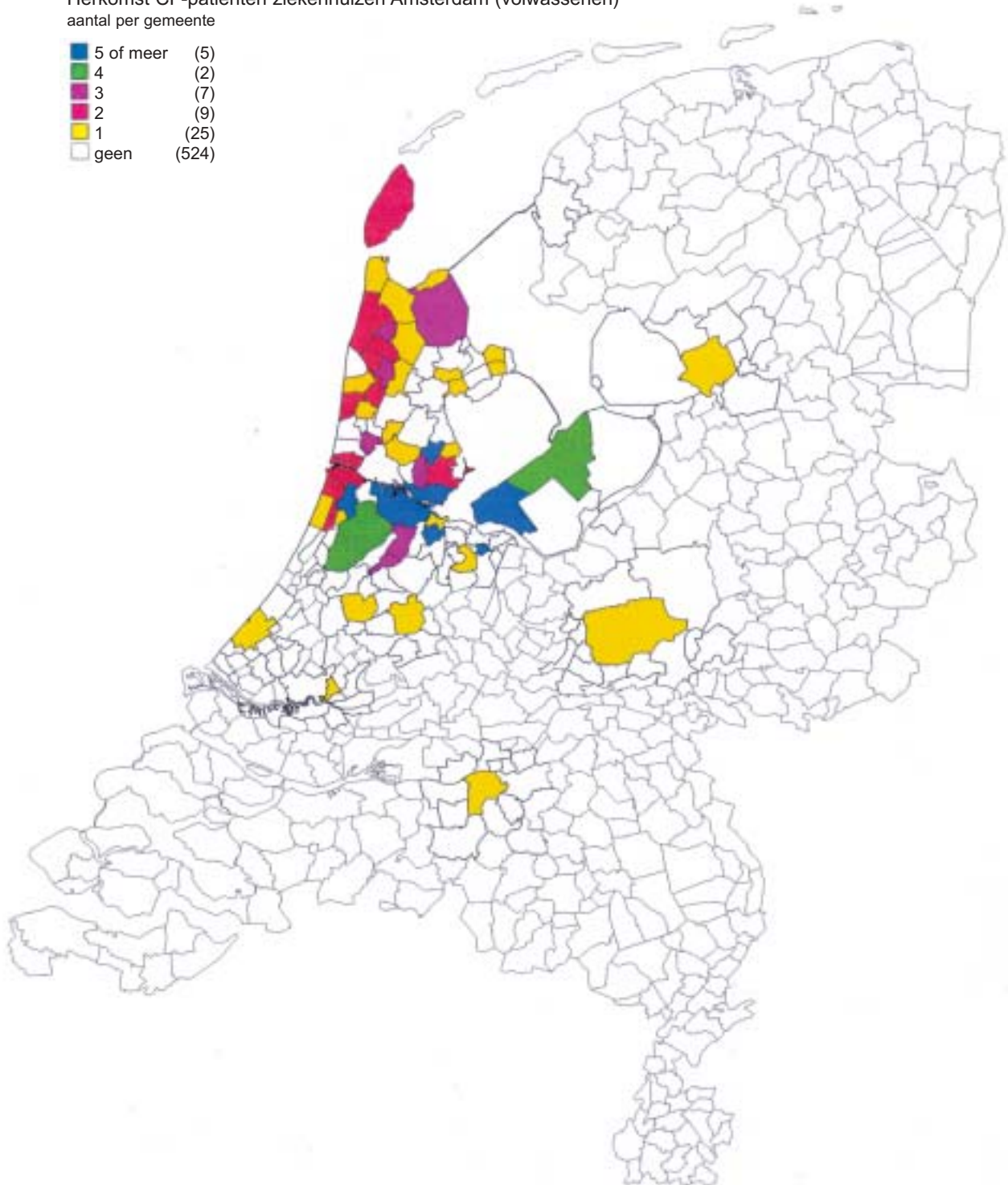


## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten ziekenhuizen Amsterdam (volwassenen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(5)
4	(2)
3	(7)
2	(9)
1	(25)
geen	(524)



peildatum 01-01-2001

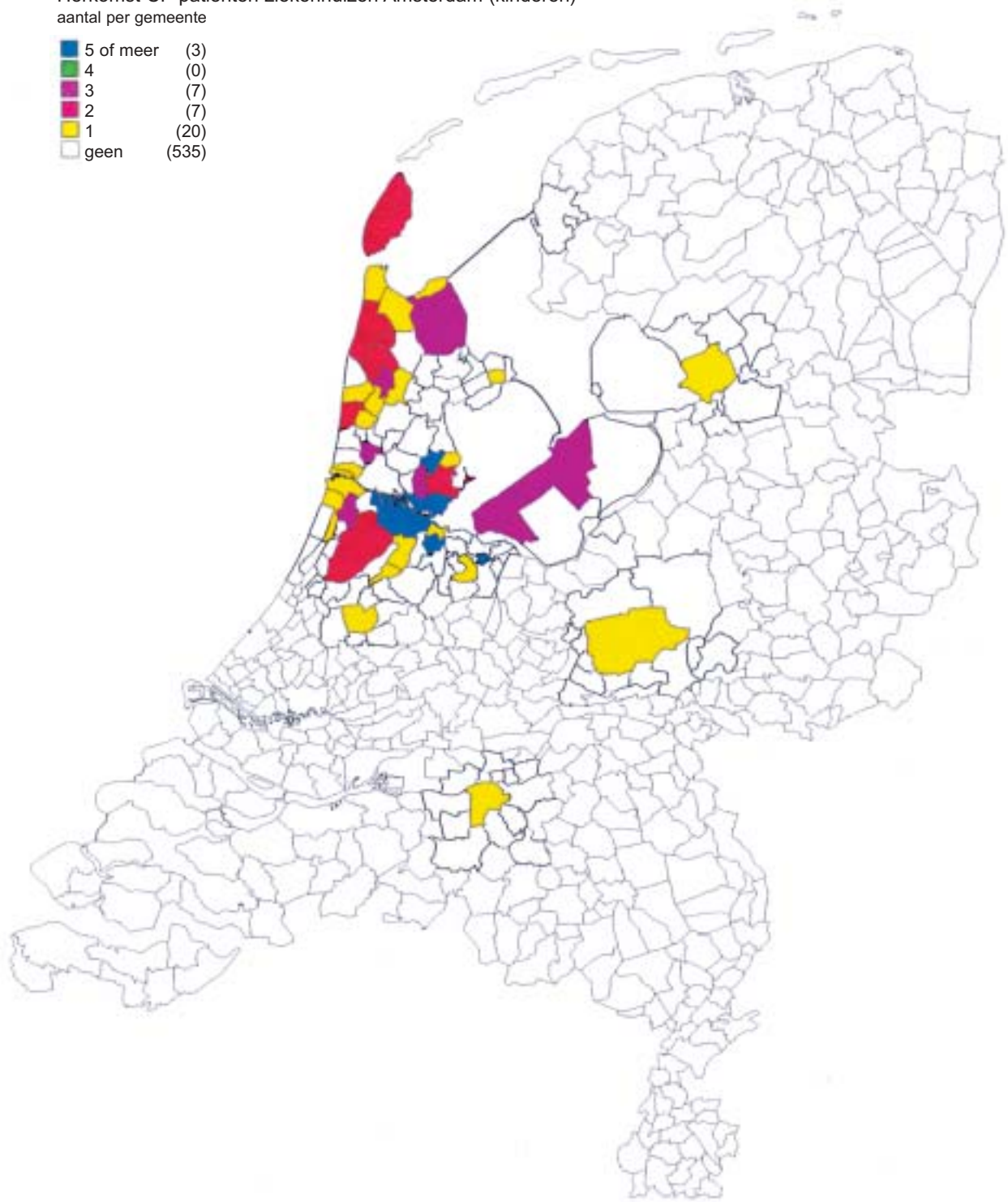


## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten ziekenhuizen Amsterdam (kinderen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(3)
4	(0)
3	(7)
2	(7)
1	(20)
geen	(535)



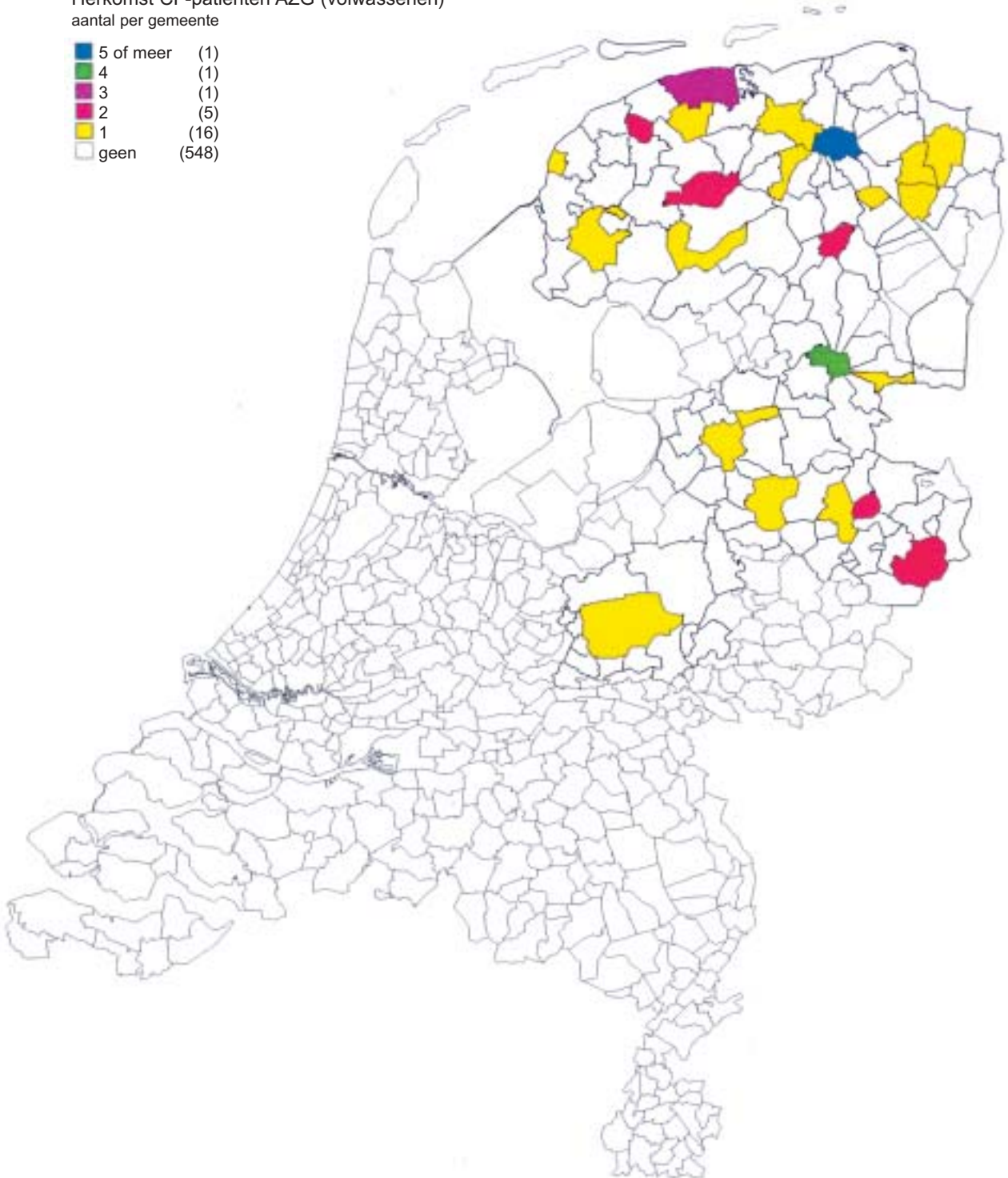
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten AZG (volwassenen)  
aantal per gemeente

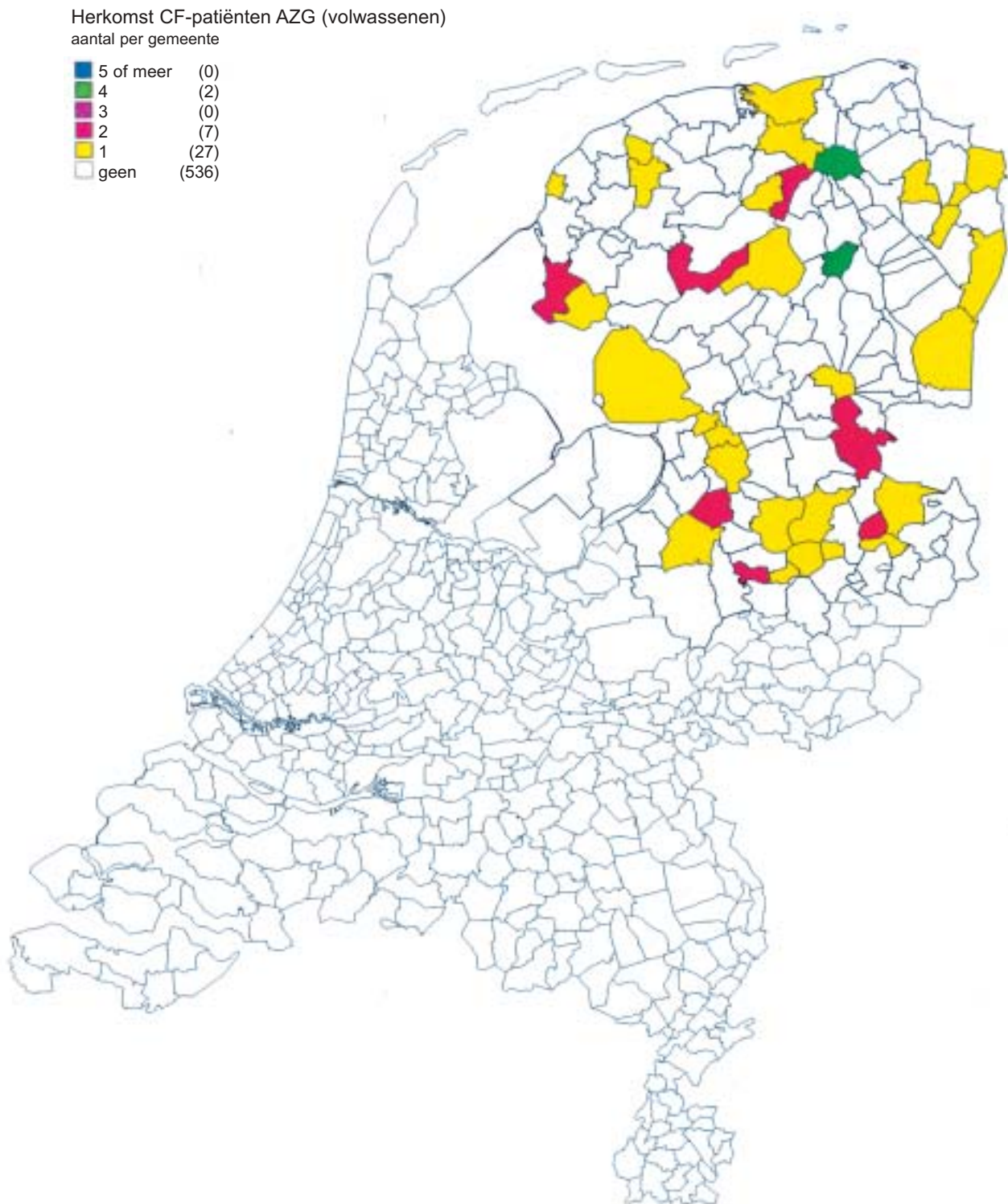
5 of meer	(1)
4	(1)
3	(1)
2	(5)
1	(16)
geen	(548)



peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum



peildatum 01-01-2001

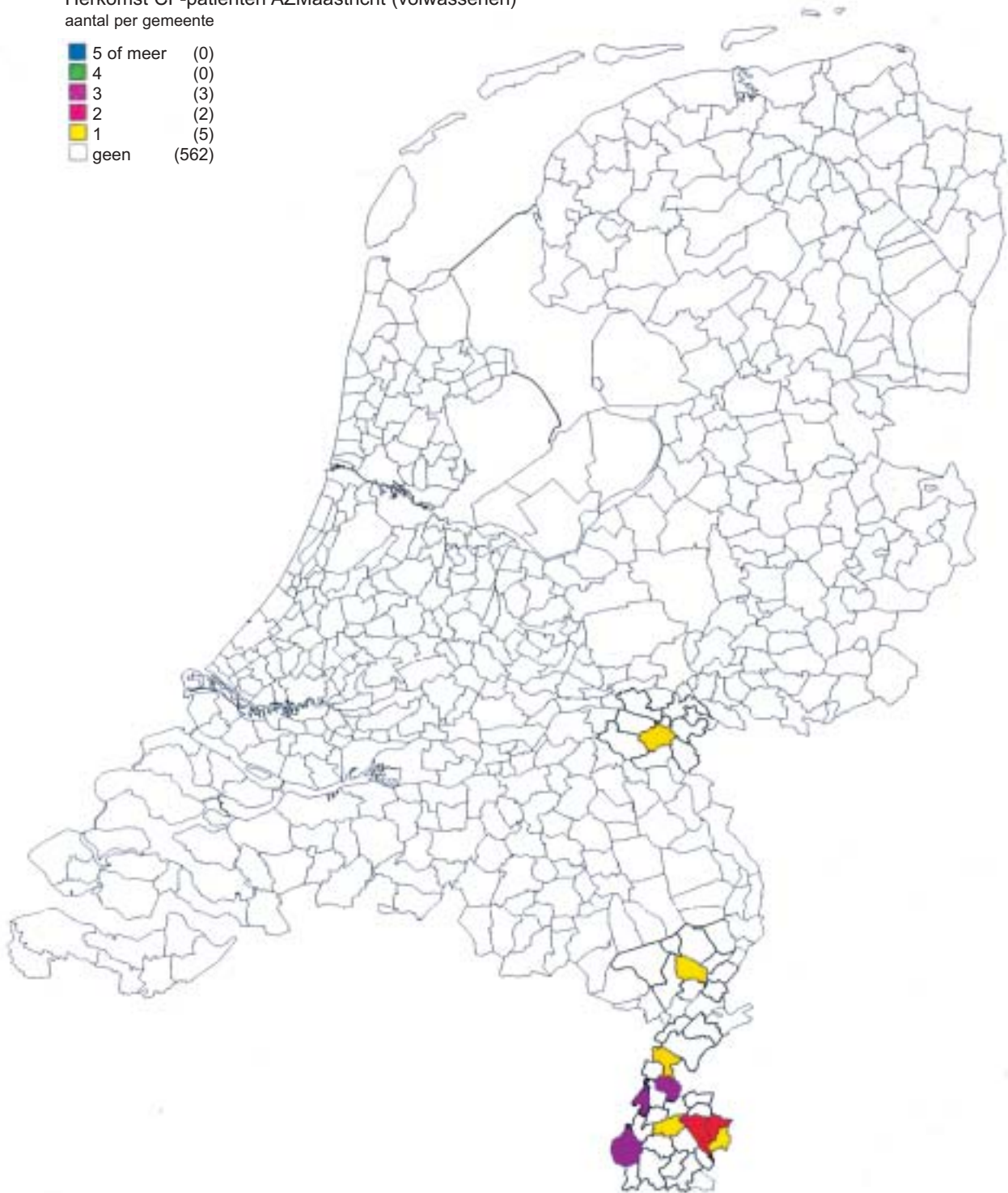


## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten AZMaastricht (volwassenen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(0)
4	(0)
3	(3)
2	(2)
1	(5)
geen	(562)



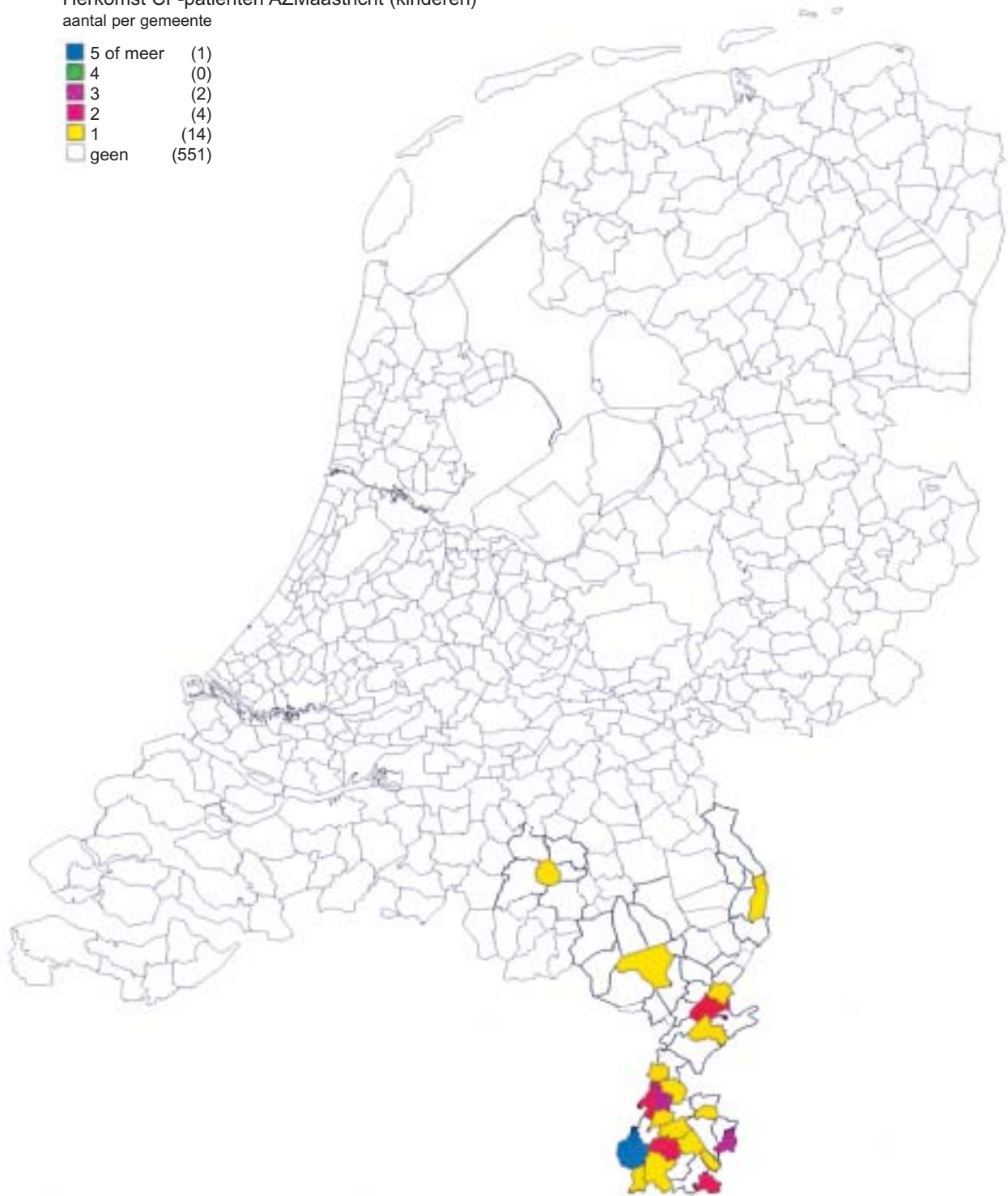
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten AZMaastricht (kinderen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(1)
4	(0)
3	(2)
2	(4)
1	(14)
geen	(551)



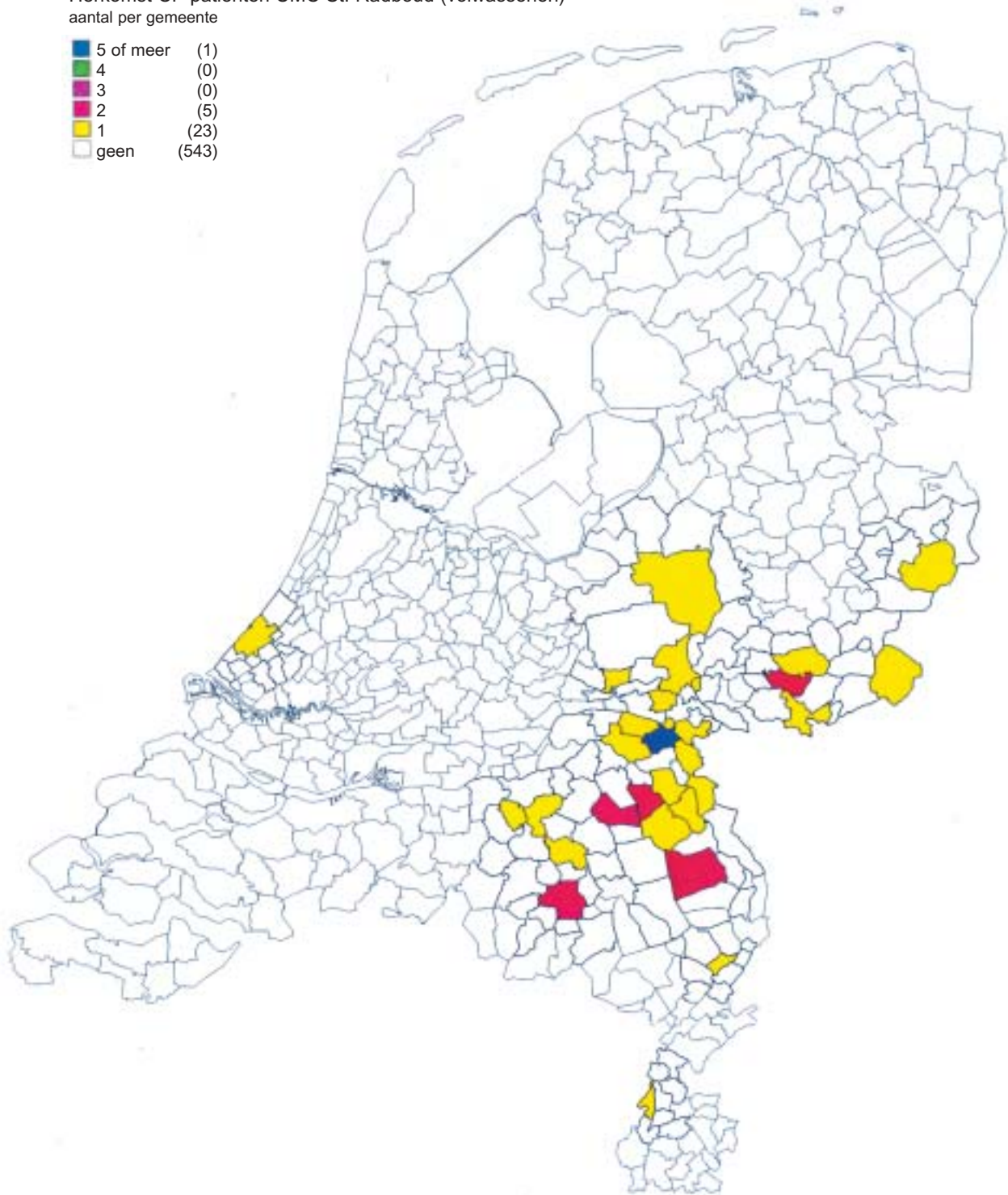
peildatum 01-01-2001

## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten UMC St. Radboud (volwassenen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(1)
4	(0)
3	(0)
2	(5)
1	(23)
geen	(543)



peildatum 01-01-2001

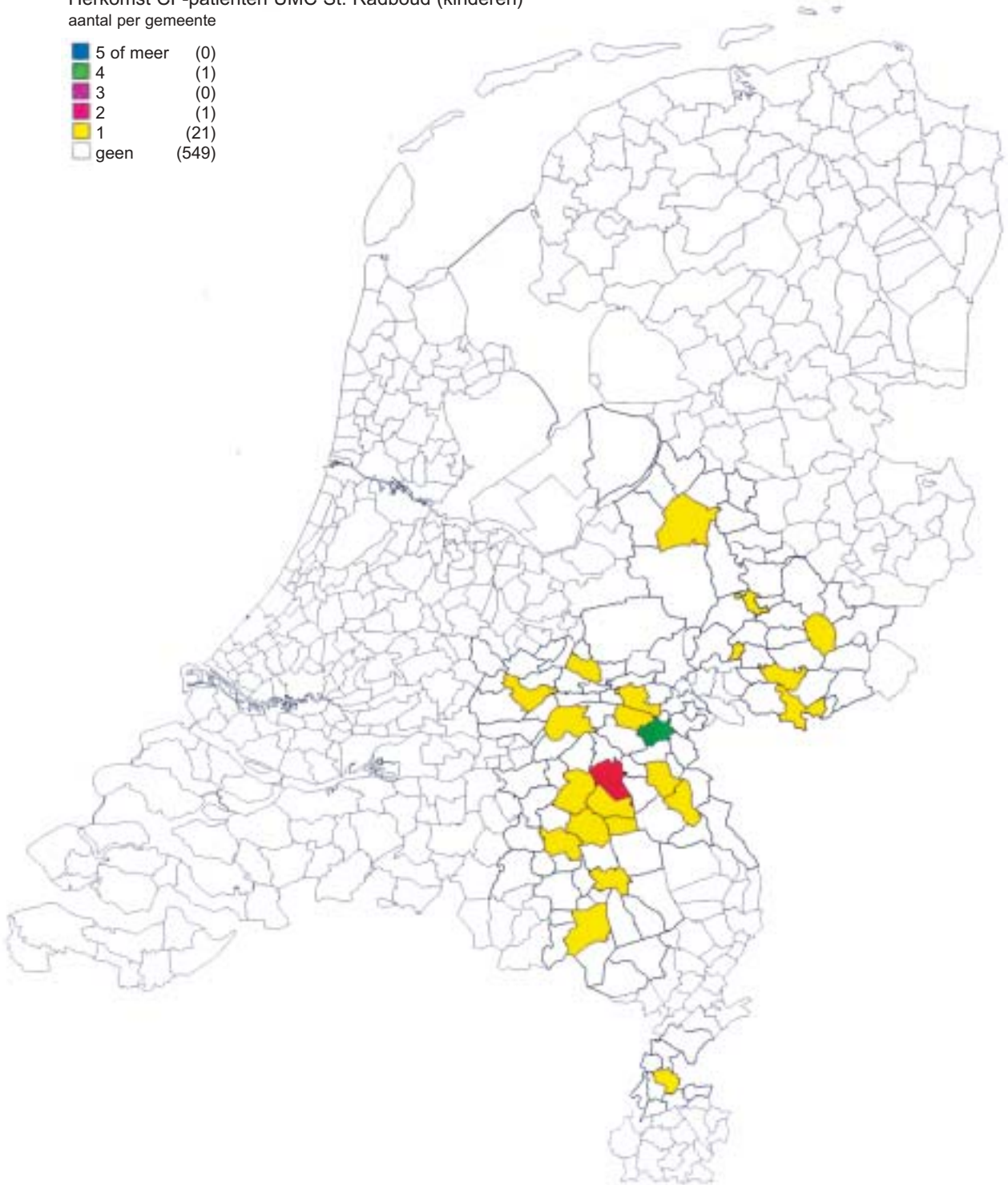


## Bijlage 7

### Herkomst van CF-patiënten per CF-centrum

Herkomst CF-patiënten UMC St. Radboud (kinderen)  
aantal per gemeente

5 of meer	(0)
4	(1)
3	(0)
2	(1)
1	(21)
geen	(549)



peildatum 01-01-2001

## Bijlage 8

### Achtergrondstudie kosten van de zorg in een CF-centrum

#### Literatuurstudie

Er zijn wereldwijd weinig (literatuur-)gegevens, die inzicht geven in de reële ziekenhuisgebonden kosten van CF-zorg. Bovendien concluderen Duinstee en Van der Wilt (2001) dat vanwege de medische ontwikkelingen en de verschillen tussen de diverse landen wat betreft zorgvolume, kostprijzen en behandelingsmodaliteiten, de uitkomsten van zowel de Nederlandse studies (Wildhagen) als de buitenlandse studies (Ireys, Robson, Lieu) niet direct generaliseerbaar zijn naar de huidige situatie in Nederland. Bij de recente evaluatie van kosten van patiënten in het onderzoek van Duinstee en Van der Wilt (2001) is geconcludeerd dat de reële kosten van de zorg voor patiënten met CF de reguliere financiering sterk overschrijden.

Lieu c.s. (1996) beschrijven de totale kosten van de zorg van een Canadese populatie (n = 136, leeftijd 0-56 jaar). De gemiddelde totale kosten bedroegen in 1996 \$13.300 per patiënt per jaar. 58% van deze kosten waren ziekenhuisgebonden. Op basis van longfunctiegegevens werd een onderverdeling gemaakt voor diverse categorieën van ernst. De naar 2001 geïndexeerde ziekenhuisgebonden kosten zijn weergegeven in onderstaande tabel.

*Ziekenhuisgebonden kosten per patiënt per jaar, geïndexeerd naar 2001, in fl 1.000*

	<i>mild</i>	<i>matig</i>	<i>ernstig</i>	<i>gemiddeld</i>
Lieu (1)	6,9	15,4	90,2	22,3
Wildhagen (2)	22,1	31,6	107,2	31,1
Robson (3)	12,0	36,8	73,2	35,2

Wildhagen c.s. (1991) beschrijven de totale kosten van CF-zorg in de Nederlandse situatie (n = 81, leeftijd 0-35 jaar). De gemiddelde totale kosten bedroegen in 1991 £ 10.908 per patiënt per jaar. 42% van deze kosten waren ziekenhuisgebonden, exclusief de medicatiekosten. Deze medicatiekosten bedroegen 37% van de totale kosten. Op basis van leeftijd en ziekte-ernst werd een onderverdeling gemaakt voor de diverse ziektestadia. Voor het bepalen van de ziekenhuisgebonden medicatiekosten werd uitgegaan van de veronderstelling dat 50% van deze kosten ziekenhuisgebonden zijn. Verschillen in kosten in vergelijking met de studie van Lieu c.s. zijn mogelijk te verklaren door verschillen in criteria voor ziektestadia.

Robson c.s. (1992) beschrijven de kosten welke gepaard gaan met de klinische en poliklinische zorg voor volwassenen met CF (n = 119, leeftijd 16-44 jaar). De totale jaarlijkse kosten bedroegen £ 980.646 (berekend tussen april 1989 en maart 1990). De gemiddelde kosten bedroegen £ 8.241 per patiënt per jaar. Hierin zaten alle gemaakte kosten inclusief de gewone ligprijs waarin afschrijving van het gebouw, schoonmaak, bewassing, etcetera. Daarnaast werden de patiënten onderverdeeld in drie groepen op basis van ernst van de aandoening op dat moment. De mate van ernst werd in deze met name bepaald door het aantal opnamedagen per jaar. 56% van de totale kosten werd veroorzaakt door medicatie.



## Bijlage 9

### Geraadpleegde literatuur

- Drexhage, V.R., J. Gerritsen, H.G.M. Heijerman et al. Organisatie van CF zorg in: Diagnostiek en behandeling van Cystic Fibrosis. Laag J. van der, M. Sinaasappel, H.G.M. Van Zuiden Communications BV, Alphen aan de Rijn, 131-141. 1998
- Dudding T. B. Wilcken, B. Burgess, G. Turner. Neonatale screening for cystic fibrosis. In: Lancet 356:1930. 2000
- Duinste, J., G.J. van der Wilt. Een centrum voor Cystische Fibrose in Oost Nederland. Onderzoek naar wenselijkheid en haalbaarheid. Afdeling Medical Technology Assesment, UMC St. Radboud, Nijmegen. 2001
- Elborn, J.S., D.J. Shale and J.R. Britton. Cystic fibrosis: current survival and population estimate to the year 2000. In: Thorax 46:881-885. 1991
- Heijerman, H.G.M. The economics of adult CF care. Working paper of a joint WHO/ICF(M)A/IACFA meeting on Services for adults with cystic fibrosis. Den Haag. 1999
- Henneman, L. Cystic fibrosis (CF) in Nederland. Medische, psychologische en maatschappelijke ervaringen van mensen met CF en ouders van kinderen met CF. Amsterdam. 1999
- Laag J. van der, M. Sinaasappel, H.G.M. Heijerman. Diagnostiek en behandeling van Cystic Fibrosis. Van Zuiden Communications BV, Alphen aan de Rijn. 1998
- Lieu T.A., G.T. Ray, G. Farmer, G.F. Shay. The cost of medical care for patients with cystic fibrosis in a health maintenance organization. In: Pediatrics, 103 (6):e72. 1999
- Kate L.P. ten. Erfelijkheid en epidemiologie van cystische fibrosis. In: Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 123:1020-7. 1979
- Mahadeva, R., K. Webb, R.C. Westerbeek, N.R. Carroll, M.E. Dodd, D. Bilton and D.A. Lomas. Clinical outcome in relation to care in centres specialising in cystic fibrosis cross sectional study. BMJ 316:1771-1775. 1998
- Mérelle M.E., J.P. Schouten, J. Gerritsen, J.E. Dankert-Roelse. Influence of neonatal screening and centralized treatment on long-term clinical outcome and survival in CF-patients. In: Eur. Resp. Journal 18:306-315. 2001
- Report of a joint WHO/ICF(M)A/IACFA meeting. Services for adults with cystic fibrosis. 2000
- Robson M., J. Abbot, K. Webb, M. Dodd, J. Walsworth-Bell. A cost description of an adult cystic fibrosis unit and cost analysis of different categories of patients. In: Thorax 47:684-89. 1998
- Vries H.G. de, J.M. Collee, H.E.K. de Walle, M.H.R. van Veldhuizen, C.Th. Smit Sibinga, L.P. ten Kate. Prevalence of delta F508 cystic fibrosis carriers in The Netherlands: logistic regression on sex, age, region of residence and number of offspring. In: Human Genetics 99:74-79. 1997
- Wildhagen M.F., J.B. Verheij, J.G. Verzijl, H.B. Hilderink, L. Kooij, T.Tijmstra, L.P. ten Kate, J.Gerritsen, W. Bakker, J.D. Habbema, F. Habbema. Cost of care of patients with cystic fibrosis in The Netherlands in 1990-1. In: Thorax 51(3):298-301. 1996