

Nasjonal rapport 2021

Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon

Mer informasjon kan finnes på registerets nettsider: <https://helse-bergen.no/avdelinger/lungeavdelinga/nasjonalt-register-for-langtids-mekanisk-ventilasjon> og på Sykehusviseren: <https://www.kvalitetsregistre.no/registers/503/resultater>.

Langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) er et behandlingstilbud gitt utenfor sykehus til pasienter med pustesvikt. En ventilator/respirator er et mekanisk hjelpemiddel som helt eller delvis kan kompensere for sviktende pusteevne, og bidrar til et tilfredsstillende nivå av blodgassene oksygen (pO_2) og karbondioksid (pCO_2). LTMV gis med respirator (livsoppretholdende) eller BiPAP (enklere pustemaskin) tilsluttet maske, munnstykke (non-invasivt) eller trakeostomikanyle (invasivt), det vil si gjennom en åpning direkte til luftrøret. Pasienten er varig avhengig av mekanisk pustehjelp hele døgnet eller om natten.

LTMV som behandlingstilbud har vært i sterk vekst over flere tiår. Nasjonalt register for LTMV er bygget på opplysninger om pasienter fra alle norske sykehus som tilpasser LTMV for barn og voksne.

Formål

Hovedformålet med det nasjonale registeret er oppfølging av pasienter som bruker langtids mekanisk ventilasjon (LTMV) for å bidra til et geografisk likeverdig behandlingstilbud og god kvalitet for pasientene. Registeret skal medvirke til kvalitetssikring, fagutvikling, forskning og ressursplanlegging.

Pasienter

Behandlingen tilbys utvalgte pasienter hvor utlufting av karbondioksid og opptak av oksygen blir nedsatt som følge av at for lite luft trekkes inn og ut av lungene. Skade eller sykdom i muskulatur (særlig mellomgulvet) eller nerveapparatet som styrer denne muskel-funksjonen er ofte årsaken til problemet. Andre hovedgrupper av pasienter har tilstander som gir stivhet i brystvegg, svikt i hjernens sentrale regulering av pustaktivitet, underventilering på grunn av fedme (adipositas hypoventilasjonssyndrom) og lungesykdommer.

Pasientgruppen er uensartet med hensyn til diagnose, alder, prognose og hjelpebehov. Behandlings- og omsorgsbehovet hos pasienter med LTMV varierer sterkt, noen er selvhjulpne og bruker pustehjelp kun om natten, andre kan være avhengig av kontinuerlig tilsyn og pleie med respirator 24 timer i døgnet. Sykdomsforløpet varierer også betydelig. Enkelte pasienter har relativt stabil sykdom og funksjonstap, mens andre kan ha en utvikling av sykdommen som over tid gir stadig økende funksjonstap.

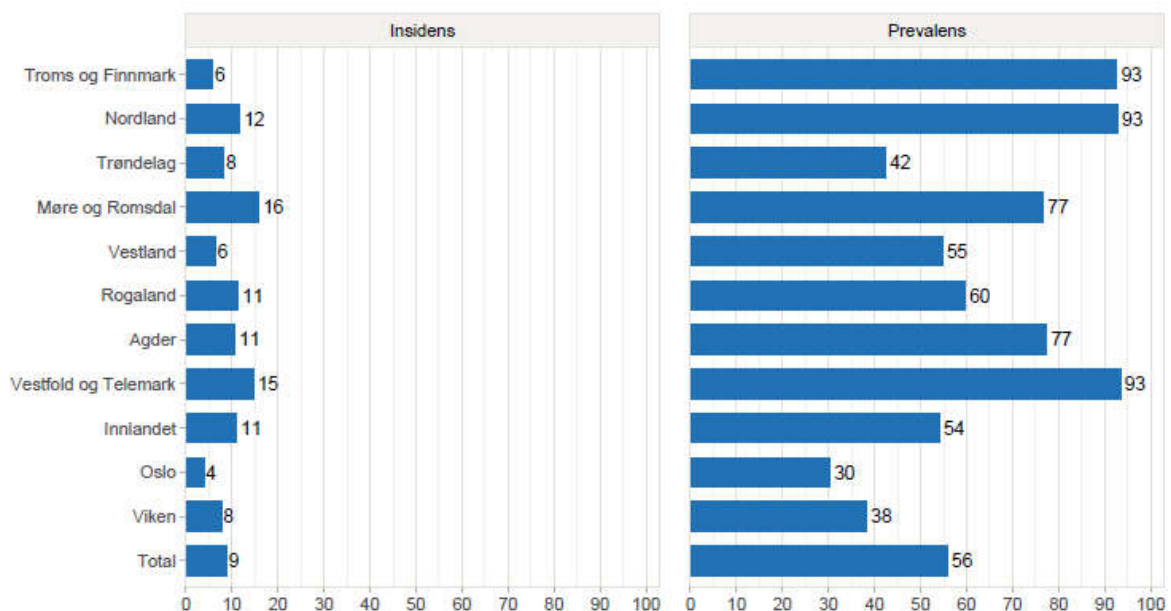
1. Dekningsgrad (Andel av pasientene med LTMV som er registrert i registeret)

Totalt for alle registrerte i Norge, barn og voksne som kunne gi oss et beregningsgrunnlag (21 voksenavdelinger og 12 barneavdelinger), var dekningsgraden 86 % for pasienter som var i behandling i 2021.

Siste 2 år har vi kunnet beregne dekningsgrad for 39 avdelinger i Norge (24 voksenavdelinger og 15 barneavdelinger) som ivaretar pasienter i alle helseforetak i landet og siste 3 år for 44 avdelinger (27 voksenavdelinger og 17 barneavdelinger).

2. Tilgjengelighet av behandling

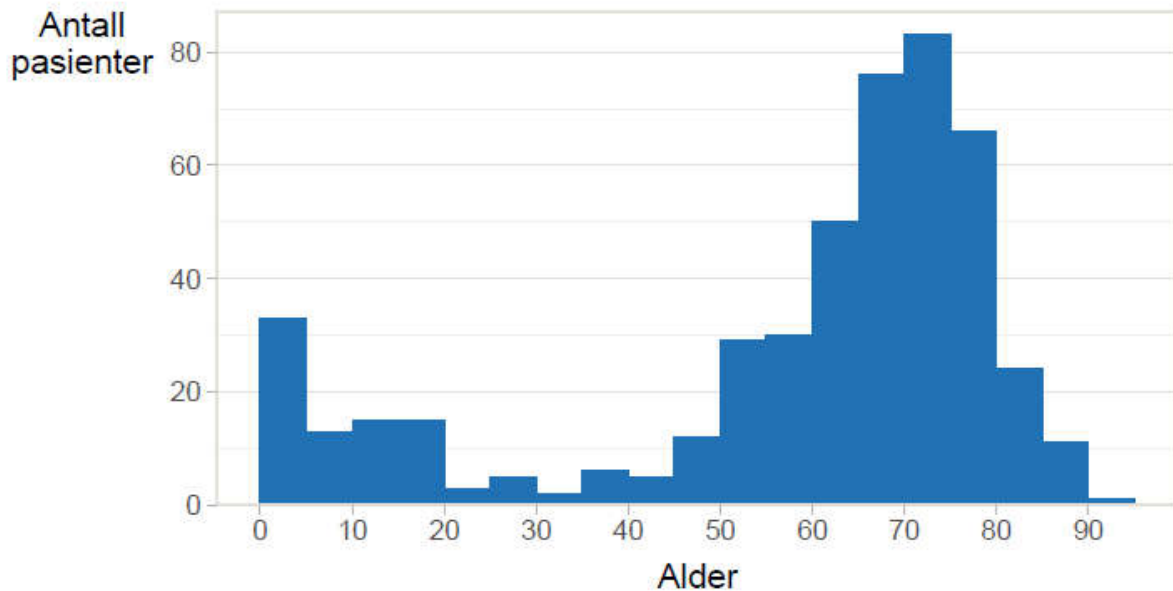
Figuren viser forekomst (prevalens) og nye tilfeller (insidens) per 100 000 etter pasientenes hjemfylke i 2021.



I 2021 var insidensen for hele landet 8,9 per 100 000 innbyggere og per 31.12.2021 var forekomsten 56 per 100 000 innbyggere. Det er store geografiske forskjeller.

3. Aldersfordeling

Figuren viser aldersfordeling for de registrerte pasientene i 2021.

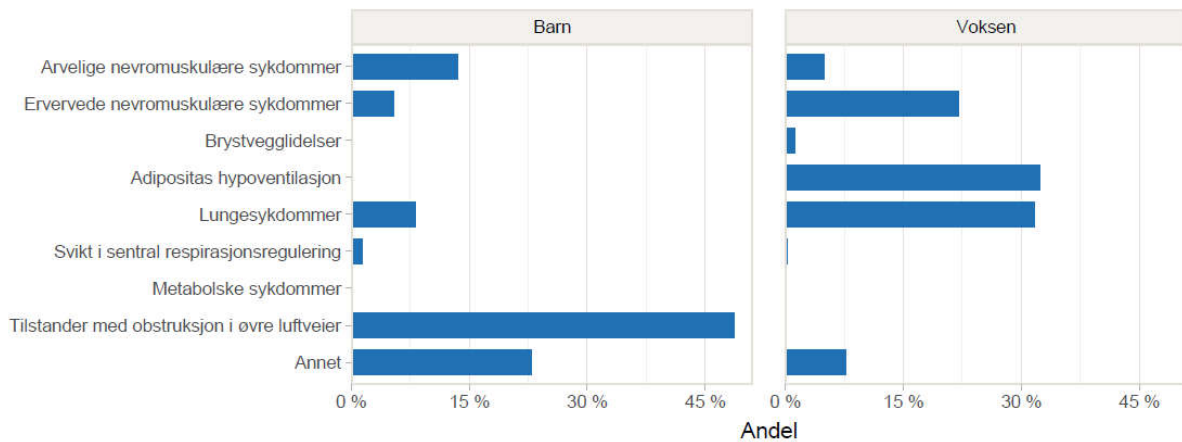


Aldersfordelingen var bimodal med en liten topp for de helt yngste og en stor topp for de voksne som forventet fra internasjonale data. Det har over tid vært en liten overvekt av menn i behandling. De fleste (99,6 %) brukte maskebehandling (non-invasiv) ved start av behandling.

Det ble registrert 479 pasienter i 2021. Gjennomsnittsalder ved behandlingsstart var 58 år, median 67 år (min 0 år, maks 91 år). Totalt 405 (85 %) av de registrerte pasientene var voksne, mens de resterende 74 (15 %) var barn under 18 år.

4. Diagnosefordeling

Figurene viser diagnosefordeling for de nye pasientene totalt for landet for voksne og barn i 2021.



For barnegruppen (< 18 år) var tilstander med obstruksjon i øvre luftveier, arvelige nevromuskulære sykdommer og samleggruppen «annet» de største hovedgruppene.

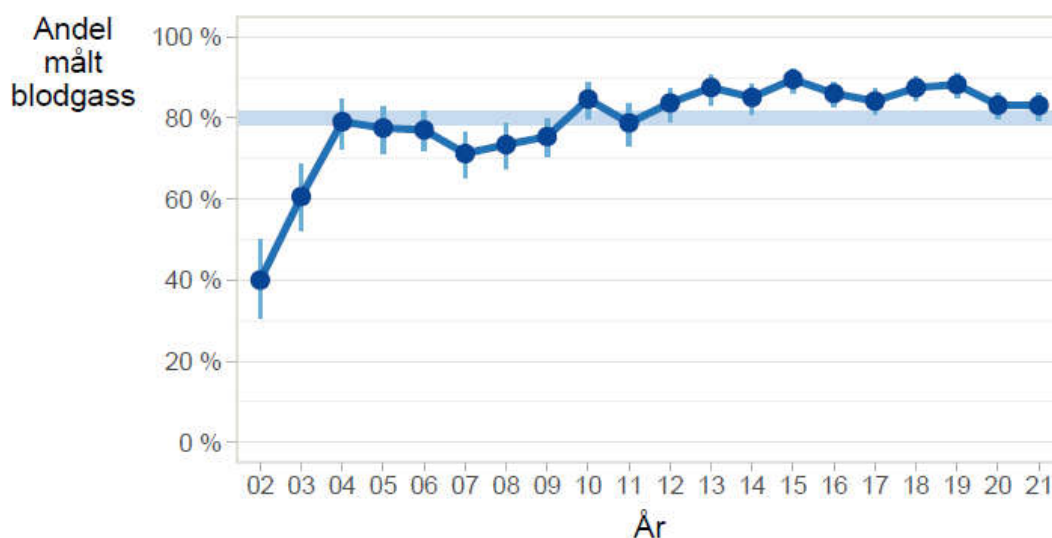
I voksegruppen var adipositas hypoventilasjon (underventilering på grunn av fedme) den største gruppen sammen med lungesykdommer og ervervede nevromuskulære sykdommer (skade eller sykdom i muskulatur eller nerveapparat som ikke er arvelig).

Adipositas hypoventilasjon syndrom (omfatter også adipositas med nattlig hypoventilasjon) er fortsatt den største hovedgruppen for pasienter i aktiv behandling. Nevromuskulære sykdommer er viktige hovedgrupper både for barn og voksne.

Diagnosefordelingen kan variere fra ett helseforetak til et annet. Det er tett samarbeid om pasientgruppen innen regionene, og dette kan forklare noe av ulikhetene. Få pasienter i et helseforetak kan medføre store variasjoner over år.

5. Andel med blodgass før start av behandling

Figurene viser andel med angitt blodgass før oppstart totalt for landet over år.

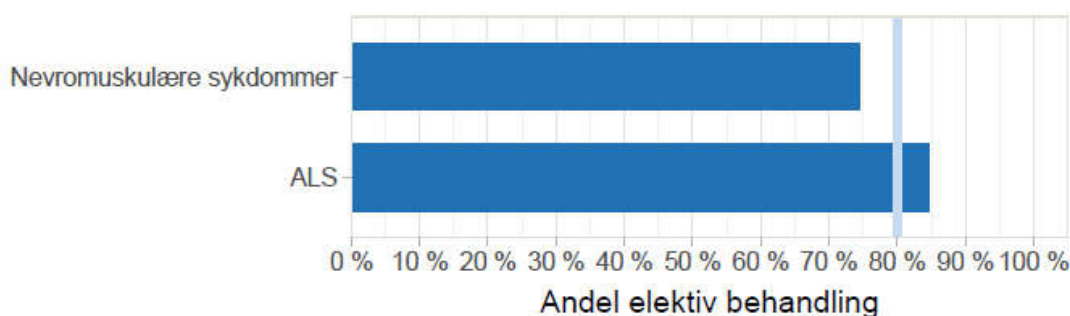


En høy andel med angitt blodgass før oppstart kan være en indikator på at behandlingen er gjort velfundert. Blå linje viser ønsket måloppnåelse og er satt til > 80 %.

I 2021 fikk 83 % registrert blodgass før behandlingsstart. Totalt har 85 % angitt blodgass før oppstart av behandling de siste fem årene.

6. Andel med planlagt behandlingsstart

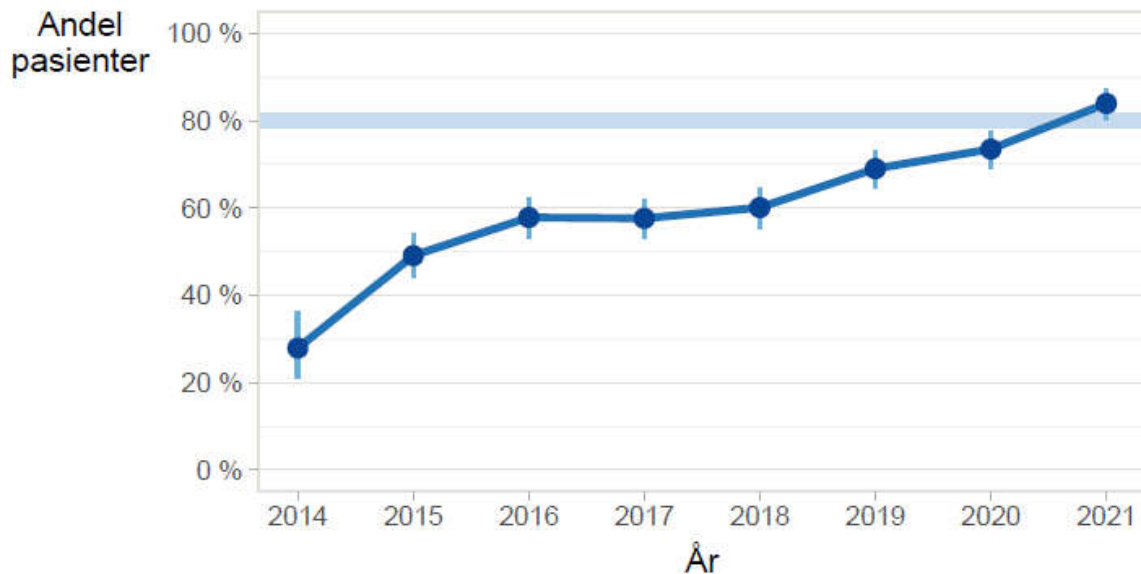
Figurene viser andel med planlagt oppstart for ALS pasienter og øvrige nevromuskulære pasienter totalt for landet i 2021.



En høy andel elektive (planlagt) oppstart kan være en indikator på at underventilering oppdages tidlig. Blå linje viser ønsket måloppnåelse og er satt til > 80 %.

Oppstart av behandling ved amyotrofisk lateral sklerose (ALS) var elektiv i 80 % av tilfeller de siste fem årene og 85 % i 2021. For den resterende gruppen av nevromuskulære sykdommer, når en ser bort fra traumatiske tilstander som ryggmargskader, var elektiv oppstart 73 % de siste fem årene og 74 % i 2021.

7. Andel med Pasientenes vurdering av symptomer før start



Innhenting av pasientenes vurdering av symptomer før behandlingsstart gir viktig informasjon som har betydning for livskvalitet og som også kan brukes til sammenligning ved oppfølging og vurdering av behandlingens nytteverdi.

Totalt 63 % av pasientene har fylt ut spørreskjema med pasientrapporterte data (PROM) før oppstart siden registrering av dette startet høsten 2014. Vi har imidlertid sett en fin stigning og i 2021 besvarte 84 % av pasientene pasientspørreskjema før start av behandling, Totalt nådde 12 helseforetak målet om mer enn 80 % innhenting av PROM.

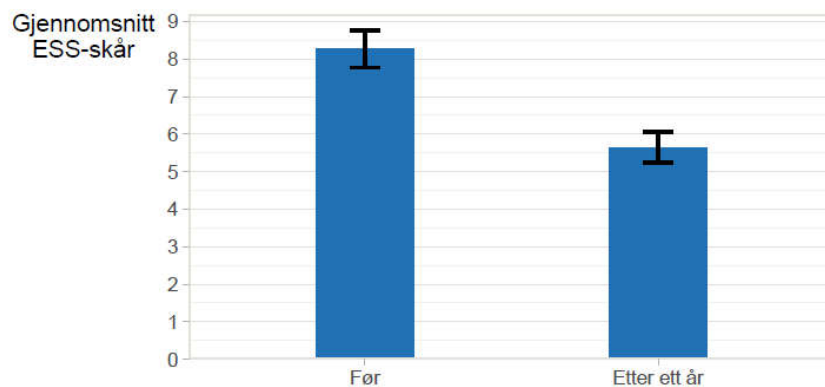
8. Resultater

Endring av blodgasser

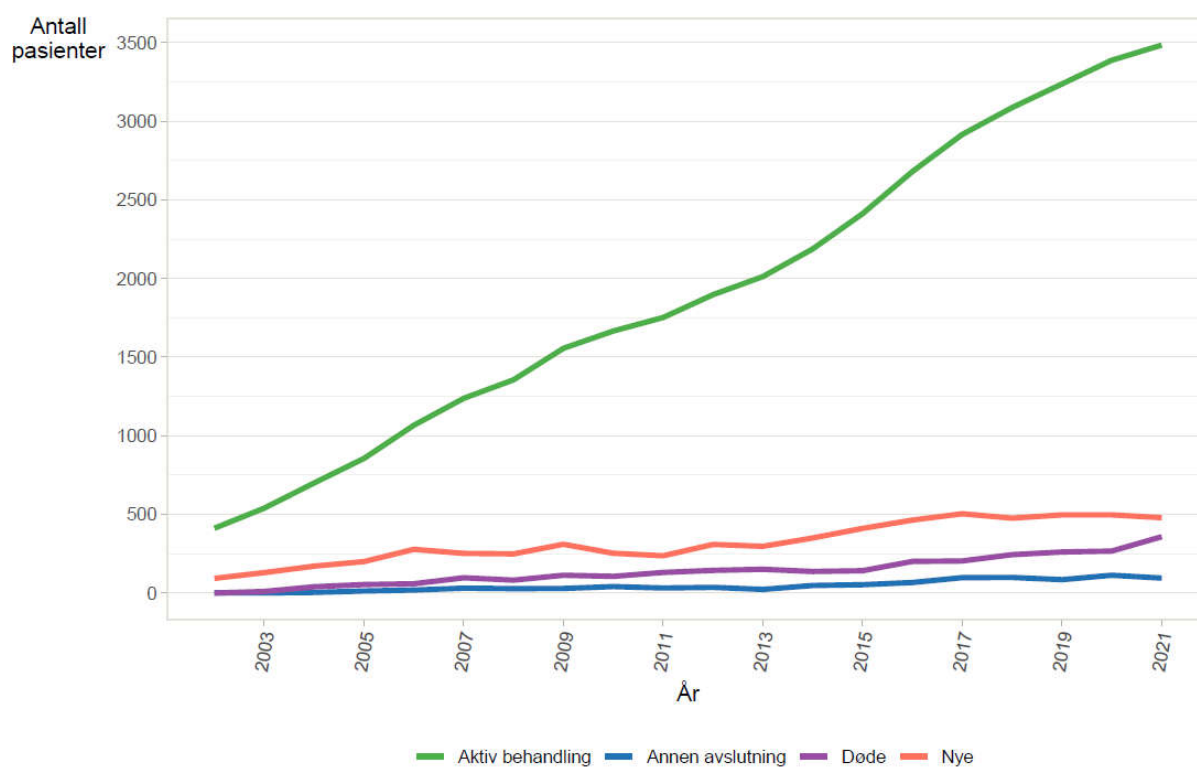
Totalt sees endring i blodgasser med nedgang i $p\text{CO}_2$ -verdi og tilsvarende økning i $p\text{O}_2$ -verdi etter ett år. Forbedring i blodgassene sees for alle pasientgrupper og i alle helseregioner/helseforetak.

Endring i pasientrapporterte data

Besvarelsene på livskvalitetsspørsmålene ved oppstart av behandling og etter ett år vises i figurenene under. Vi ser en bedring for alle fem spørsmål etter behandling. Etter 1 år går også gjennomsnittskår for søvnighetskala ned.



I figuren vises utviklingen av antall pasienter i aktiv behandling, nye pasienter, døde pasienter og pasienter som har avsluttet behandling grunnet andre årsaker.



Kvalitetsforbedring:

Bidrag til utvikling av nasjonale retningslinjer, nasjonale kvalitetsindikatorer o.l.

Registeropplysninger har vist store geografiske forskjeller både i bruk av og indikasjonsstilling for LTMV og avdekket nødvendigheten av en nasjonal konsensus for LTMV. Basert på registeropplysningene ble det i regi av Helsedirektoratet nedsatt en arbeidsgruppe som utarbeidet Nasjonal veileder og Faglig retningslinje for LTMV som ble ferdigstilt i 2012.

Bruk av resultater i kvalitetsforbedringsarbeid

Planlagt behandlingsoppstart

Hvorvidt behandlingen startet planlagt istedenfor etter en akutt hendelse, brukes som et mål for kvalitet av behandling når det gjelder respirasjonssvikt og underventilering. Målsetting er krevende, men det er vist bedring de siste årene og ALS pasientene oppnådde målsetting for nye pasienter i 2021 og også totalt for de siste 5 år.

Blodgass målt før oppstart

Blodgassanalyse er sentral ved utredning og behandling av pasientgruppen. Blodgassanalyser før start (uten oksygen og uten maskin), brukes som et tegn på at utredning og behandling er grundig og velfundert. Kvalitetsindikatoren har vist en gledelig økning fra registerets start til dags dato til godt over ønsket målnivå.

Strukturdataundersøkelse

Innhenting av spørreskjema fra alle behandlersteder og presentasjon av alle enheter på et nasjonalt nettverksmøte i 2017. Denne undersøkelsen gir mer og oppdatert kunnskap om likheter og ulikheter når det gjelder personalressurser, kompetanse og organisering, og er et godt utgangspunkt for videre kvalitetsforbedringsarbeid. Ny innhenting av data er utført i 2021.

Prosjekt «Sikring av dekningsgrad og datakvalitet».

Med dette prosjektet settes økt fokus på utredning, behandling og oppfølging av pasientgruppen lokalt og nasjonalt.

Nasjonalt kompetansetjeneste for hjemmerespiratorbehandling (NKH). Handlingsplaner er laget med basis i Statusrapport og Nasjonal veileder og faglig retningslinje og det arbeides nå med å gjennomføre disse. NKH har tildelt stimuleringsmidler til kvalitetsforbedringsprosjekt i alle regioner.

Nasjonalt veileder og retningslinjer ble ferdigstilt i 2012 og er siden gjort kjent ved presentasjon på faglige møter lokalt og nasjonalt. I tillegg er nettverksmøter viktige arenaer til å kommunisere resultater fra ny forskning og kvalitetsforbedring nasjonalt og internasjonalt.

Kvalitetsforbedringsprosjekt fra registeret sentralt:

- **Oppfølging innen 1 år med blodgasskontroll** – Bidra til at alle behandlingsenheter for voksne LTMV-pasienter innhenter og dokumenterer blodgass ved start og oppfølgingskontroll. Prosjektperiode 2020-2023.
- **Forbedring av innhenting og dokumentasjon av pasientrapporterte data (PROM)** – Bidra til at alle behandlingsenheter for voksne LTMV-pasienter innhenter og dokumenterer pasientenes vurdering ved start og oppfølging. Prosjektperiode 2019-2022. Foreløpige resultat viser at ønsket måloppnåelse er nådd nasjonalt når det gjelder innhenting av pasientrapporterte data før behandlingsoppstart.

- **Tettere samarbeid med enheter for Behandlingshjelpemidler for hjelp til oversikt, registrering og rapportering**
- **Tilgjengelig informasjon om utredning, behandling, utskrivning og oppfølging**
- **Pasientflyt – standardisering av praktiske rutiner**
- **Utredning av nattlig hypoventilasjon – rapporter og dokumentering**

Kvalitetsforbedringsprosjekt i lokale sykehus:

- **Utredning av nattlig hypoventilasjon – utstyr og opplæring**
- **Oversikt over pasientgruppen for bedre planlegging og oppfølging**
- **Standardisering av utredning ved oppstart, oppfølging samt sjekklister og rutiner**
- **Monitorering og testing utenfor sykehus**
- **Bruk av hjemmebesøk – samhandling med kommunen**

Forskning:

Fra registeret er det publisert forskning om forekomst av hjemmerespiratorbehandling i Norge generelt og amyotrofisk lateral sklerose (ALS) spesielt. Sammen med Sverige er det fremstilt kjønnsforskjeller i bruk av mekanisk ventilasjon for sykdomsgruppen ALS. Respiratoriske komplikasjoner er belyst for ryggmargskader. Flere artikler omhandler helserelatert livskvalitet og langtids mekanisk ventilasjon.

I 2019 disputerte Heidi Ø. Markussen med bruk av registerdata og fikk sin Phd grad med arbeidet: "Health related quality of life and its association with mortality in patients receiving long-term mechanical ventilation." Livskvalitet og livslengde ved langtids mekanisk pustestøtte. 127 pasienter med nevromuskulær sykdom, adipositas hypoventilasjonssyndrom, KOLS, eller brystvegglidelse som årsak til behovet for langtids mekanisk ventilasjon ble fulgt. Etter seks år var helserelatert livskvalitet bedret blant majoriteten av pasientene, med redusert engstelse for pustebesvær, bedring av livskvalitet relatert til sosiale relasjoner og funksjoner, samt bedring i mestring av egen livssituasjon. Pasient-rapportert tilfredshet med trening i bruk av respirator, oppfølgingen fra helsepersonell og bivirkninger av behandlingen var assosiert med endringer i helserelatert livskvalitet. Det ble funnet en uavhengig sterk sammenheng mellom helserelatert livskvalitet og livslengde.

Brit Hov startet i 2017 sitt forskningsprosjekt med registerdata på prosjektet: "Children with neuromuscular disease and weak cough – the use of Mechanical augmentation with Insufflation and Exsufflation." Mekanisk hostestøtte for barn med nevromuskulær sykdom og svak hoste.

Det pågår forskning innenfor feltet amyotrofisk lateral sklerose (ALS), innenfor helserelatert livskvalitet og innenfor mekanisk hostestøtte for barn og voksne med nevromuskulær sykdom og svak hoste. Det siste utgående fra registeret er en studie vedrørende hjemmerespiratorbrukere og COVID-19, samt oversettelse og validering av spørreskjema om sykdomsplager, søvnkvalitet og bieffekter av behandling.

Publikasjonsliste

Tysnes OB, Homøy T, Indrekvam S, Fonden O. *Ventilation of patients with amyotrophic lateral sclerosis*. Tidsskr Nor Legeforen. 2021 May 14;141(8). doi:10.4045/tidsskr.20.1030. PMID:34047159.

Tysnes OB, Homøy T, Indrekvam S, Fonden O. *Oppstart av respiratorbehandling ved amyotrofisk lateral sklerose*. Tidsskr Nor Legeforen. 2021.

Hov B, Andersen T, Toussaint M, Vollsæter M, Mikalsen I B., Indrekvam S, Hovland V. *Prevalence of long-term Mechanical Insufflation-Exsufflation in children with neurological conditions; a population based study*. Developmental Medicine & Child Neurology 2021, 63:537–544

Nasjonalt kompetansetjeneste for hjemmerespirator (NKH) og regionale koordinatører: Fonden O, Aarrestad S, Rasch-Halvorsen Ø, Wold M, Indrekvam S: *NIV til pasienter innlagt på sykehus ved usikker eller påvist Covid-19. Anbefalinger om praktisk gjennomføring*, 2020. NKH nettside, <https://helse-bergen.no/avdelinger/lungeavdelinga/nasjonalt-kompetansetjeneste-for-hjemmerespiratorbehandling/informasjon-til-helsepersonell#covid-19>

Nasjonalt kompetansetjeneste for hjemmerespiratorbehandling (NKH) og regionale koordinatører: Andersen T, Hov B, Aarrestad S, Flaaten S, Indrekvam S, Rasch-Halvorsen Ø, Wold M, Vollsæter M, Fonden O. *Veiledning for hostemaskinbrukere ved usikker eller påvist Covid-19. Anbefalinger om praktisk gjennomføring*, 2020, NKH nettside; <https://helse-bergen.no/avdelinger/lungeavdelinga/nasjonalt-kompetansetjeneste-for-hjemmerespiratorbehandling/informasjon-til-helsepersonell#covid-19>

Nasjonalt kompetansetjeneste for hjemmerespirator (NKH) og regionale koordinatører: *Koronavirus informasjon – LTMV brukere*, 2020, NKH nettside; <https://helse-bergen.no/avdelinger/lungeavdelinga/nasjonalt-kompetansetjeneste-for-hjemmerespiratorbehandling/pasientinformasjon>

Hov B, Andersen T, Toussaint M, Fonden O, Carlsen KCL, Hovland V. *Optimizing expiratory flows during mechanical cough in a pediatric neuromuscular lung model*. Pediatr Pulmonol 2020;55(2):433-4440. Epub 2019 PMID:31856413

Markussen Heidi. *Health-related quality of life and its association with mortality in patients receiving long-term mechanical ventilation (2019). Thesis for the degree of Philosophiae Doctor (PhD)*, University of Bergen, Department of Global Public Health and Primary Care, Norway. Available at BORA-UiB <http://hdl.handle.net/1956/20990>

Markussen H, Lehmann S, Nilsen RM, Natvig GK. *Health-related quality of life as predictor for mortality in patients treated with long-term mechanical ventilation*. BMC Pulm. Med. 2019;11;19(1):13. doi: 10.1186/s12890-018-0768-4. PMID: 30635052.

Engstrøm M, Aarrestad S, Eldøen G, Alme A, Bjørge T, Miljeteig H, Bjorvatn B, Knudsen S, Indrekvam S, Nilsen KB. *Anbefalinger for utførelse av objektive søvnundersøkelser*. Søvn 2019;11(1):8-13.

Engstrøm M, Aarrestad S, Eldøen G, Alme A, Bjørge T, Miljeteig H, Bjorvatn B, Knudsen S, Indrekvam S, Nilsen KB. *Nye anbefalinger for objektiv undersøkelse av søvn og søvnforstyrrelser*. Tidsskr Nor Legeforen 2018; 138: 1805-1806.

Nilsen KB, Aarrestad S, Eldøen G, Alme A, Bjørge T, Miljeteig H, Bjorvatn B, Knudsen S, Indrekvam S, Engstrøm M. *Anbefaling for bruk og tolkning av objektive registreringer ved diagnostikk av søvnsykdommer*. www.nosm.no 2018.

Magelssen, M., Holmoy, T., Horn, M. A., Fondenaes, O. A., Dybwik, K., Forde, R. *Ethical challenges in tracheostomy-assisted ventilation in amyotrophic lateral sclerosis*. J Neurol, 2018. 265(11): p. 2730-2736.

Markussen H, Lehmann S, Nilsen RM, Natvig GK. *Factors associated with change in health-related quality of life among individuals treated with long-term mechanical ventilation, a 6-year follow-up study*. J Adv. Nurs. 2018;74(3):651-665. doi: 10.1111/jan.13472. PMID: 28983937.

Nasjonal kompetansetjeneste for hjemmerespiratorbehandling (NKH). *Langtids mekanisk ventilasjon (LTMV). Behandlingsprogram*, 2016. <https://helse-bergen.no/behandling/langtids-mekanisk-ventilasjon-ltmv>

Ressursgruppe Helse Vest, Indrekvam S et. al. *Langtids mekanisk ventilasjon i Helse Vest. Kan visjon bli virkelighet? Dokumenter fra regional handlingsplan 2013-2016*, 2016.

Markussen H, Lehmann S, Nilsen RM, Natvig GK. *The Norwegian version of the Severe Respiratory Insufficiency Questionnaire*.; Int.J Nurs Pract. 2015; 21: 229-38.

Nasjonal kompetansetjeneste for hjemmerespiratorbehandling (NKH) Helse Bergen, Nevromuskulært kompetansesenter (NMK) UNN HF Tromsø, E-helse- og IKT-avdelingen (tidl. Nasjonalt senter for samhandling og telemedisin) UNN HF Tromsø og Brukerrepresentanter fra Foreningen for muskelsyke (FFM). *Pust - Nettkurs om bruk av langtids mekanisk ventilasjon*. Norsk versjon 2014, engelsk versjon 2018. <http://helsekompetanse.no/kurs/pust>

Indrekvam S, Fondenes O, Gjerdevik M og Bakke P. *Langtids mekanisk ventilasjonsbehandling til pasienter med amyotrofisk lateralsklerose (ALS)*, Nasjonalt register for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV), Rapport til Nasjonalt råd for kvalitet og prioritering i helse- og omsorgstjenesten 2014.

Nasjonal faglig retningslinje for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV). Helsedirektoratet 2012. ISBN-nr.978-82-8081-260-5

Nasjonal veileder for langtids mekanisk ventilasjon (LTMV). Helsedirektoratet 2012. ISBN-nr.978-82-8081-245-2

Tollefsen E, Fondenes O. *Respiratoriske komplikasjoner ved ryggmargsskader*. Tidsskr Nor Legeforen, 2012; 132:111-1114.

Tollefsen E, Midgren B, Bakke P, Fondenes O. *Amyotrophic lateral sclerosis: gender differences in the use of mechanical ventilation*. European Journal of Neurology, 2010; 17: 1352-1357.

Tollefsen E, Gulsvik A, Bakke P, Fondenes O. *Prevalens av hjemmerespiratorbehandling i Norge*. Tidsskr Nor Legeforen nr. 20, 2009; 129:2094-7.