

Het *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie* is het officiële orgaan van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie en verschijnt 10x per jaar in een oplage van 1.200 exemplaren. Het NTvDV is vanaf 1 januari 2008 geïndexeerd in EMBASE, de internationale wetenschappelijke database van Elsevier Science.

HOOFDREDACTIE



Dr. Rob C. Beljaards
Centrum Oosterwal
Binnenweg 209 | 2101 JJ Heemstede
Sandstep Healthcare Invest
Biltseweg 14 | 3755 ME Bosch en Duin
T 06-51610799 | E-mail: r.beljaards@nvdv.nl

WETENSCHAP

THEMA

VERENIGING

REDACTIE

Dr. W.P. Arnold
Dr. H.J. Bovenschen
Dr. M.B. Crijns
P.K. Dikrama
Dr. M.B.A. van Doorn
Dr. R. van Doorn
Dr. J.J.E. van Everdingen
Dr. F.M. Garritsen
Dr. S.M. Habib
J.C.J. Hellenbrand-Hendriks
F.M. Homan
J.L. Klatte
D.J.C. Komen
Dr. N.A. Kukutsch
Dr. T.M. Le
Dr. A.J. Onderdijk
Prof. dr. T. Rustemeyer
Dr. C. Vrijman

REDIGEREN ABSTRACTS

L.A. Gonggrijp

INZENDEN VAN KOPIJ/RICHTLIJNEN

Richtlijnen voor het inzenden van kopij kunt u opvragen bij de hoofdredacteur, of zie www.nvdv.nl > Tijdschriften en boeken > Richtlijnen auteurs.

UITGEVER EN ADVERTENTIES

Stichting Beheer Tijdschriften Dermatologie
Domus Medica | Postbus 8552 | 3503 RN Utrecht
Jannes van Everdingen (j.vaneverdingen@nvdv.nl)
Frans Meulenberg (f.meulenberg@nvdv.nl)

REDACTIECOORDINATIE EN EINDREDACTIE

Laura Fritschy (L.fritschy@nvdv.nl)

BASISONTWERP EN LAY-OUT

Studio Sponselee

VORMGEVING EN TRAFFIC

Frits van der Heijden (info@grafitext.nl)

DRUK EN VERZENDING

Scholma, Print & Media

COPYRIGHT

©2019 Stichting Beheer Tijdschriften Dermatologie

ABONNEMENTEN

Standaard € 240,- per jaar.
Studenten (NL) € 115,- per jaar.
Buitenland € 360,- per jaar.
Losse nummers € 30,-.
Aanmelding, opzegging en wijziging van abonnementen: zie redactiecoördinatie.

AUTEURSRECHT EN AANSPRAKELIJKHEID

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden vervoerd, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand of openbaar gemaakt, in enige vorm of enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen of enige andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de uitgever. Uitgever en auteurs verklaren dat deze uitgave op zorgvuldige wijze en naar beste weten is samengesteld;

evenwel kunnen uitgever en auteurs op geen enkele wijze instaan voor de juistheid of volledigheid van de informatie of producten van advertenties. Uitgever en auteurs aanvaarden dan ook geen enkele aansprakelijkheid voor schade, van welke aard ook, die het gevolg is van bedoelde informatie. Gebruikers van deze uitgave wordt met nadruk aangeraden deze informatie niet geïsoleerd te gebruiken, maar af te gaan op professionele kennis en ervaring en de te gebruiken informatie te controleren. **ISSN 0925-8604**

INHOUD

3 Voorwoord

WETENSCHAP

- 6 Nethertonsyndroom
- 12 Bleomycine-geïnduceerde flagellate dermatitis
- 13 Een uitgebreid bilateraal klassiek kaposissarcoom
- 15 Opinie: burn-out in de dermatologie
- 20 Een ongewone presentatie van pyoderma gangrenosum
- 23 De ziekte van Erdheim-Chester
- 27 Segmentale neurofibromatose
- 31 Huid in de bellettrie: extremen in de permafrost
- 34 Kennisquiz: dermapathologie
- 36 De Kort(e) PASI
- 37 Uit de academie: behandeling met methotrexaat
- 38 Uit de academie: diagnosis of pemphigoid diseases
- 41 Kennisquiz: kliniek
- 42 Richtlijn Seksueel overdraagbare aandoeningen
- 45 CAT: therapeutisch-elastische kousen als preventieve maatregel
- 50 Antwoorden kennisquiz dermapathologie
- 52 Antwoorden kennisquiz kliniek

VERENIGING

- 53 Bestuur: Ik ben trots op mijn vak, u ook?
- 54 PR: "Werk actief mee aan het imago van de dermatoloog"
- 56 Discussie: samen beslissen en keuzetools in de dermatologie
- 59 Deregulering: "Alles wat op recept kan, moet op recept"
- 61 Visitatiemethode: spiegeltje, spiegeltje aan de wand ...
- 64 Maak kennis met ... Meelad Habib

COVERFOTO

Cartoon van Fokke & Sukke, gemaakt door John Reid, Bastiaan Geleijnse en Jean-Marc van Tol.

SPECIALS TEN BEHOEVE VAN CONGRESSEN/ NASCHOLING/VERGADERINGEN

Het is van belang dat u er rekening mee houdt dat het tijdschrift maximaal 50 redactionele pagina's mag bevatten. Als het meer dan 50 pagina's worden, dan worden de extra kosten die hieraan zijn verbonden doorberekend aan uw organisatie, tenzij u van tevoren met de NVDV andere afspraken hebt gemaakt over de verdeling van deze kosten. De kosten bedragen € 350,- per 4 gedrukte pagina's.



Monumentenzorg in de dermatologie

Het beeld van de Notre-Dame in Parijs in lichterlaaie bleef enkele weken geleden onuitwisbaar op mijn netvlies gebrand staan. De vraag drong zich bij mij op waarom dit beeld mij zo diep raakte. Het kon mijn katholieke achtergrond zijn. Of de triestheid over verwoeste kunstschaten. Maar uiteindelijk is mijn conclusie dat de verwoesting van de kathedraal raakt aan de afbreuk van het begrenzen van een gevoel van eeuwigheid. Er bestaan van die dingen die er vanzelfsprekend altijd zijn; ik ben vaak in Parijs geweest en steeds was die kathedraal er ook. En ver voor mij; koningen zijn er gekroond, staatshoofden zijn er begraven, toeristen hebben zich verlustigd aan het gebrandschilderde licht op de muren. Het verdwijnen van een vanzelfsprekendheid is als het ware het met een bovennatuurlijke hand uitgummen van iets denkbaar onaantastbaars als je eigen woonhuis, je kinderen, ja, misschien wel het leven zelf.

VASTE WAARDE

Het is aanmatigend om de Notre-Dame te vergelijken met het *Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie*. Toch is ook hier sprake van de vanzelfsprekende aanwezigheid: mijn hele werkzame leven als dermatoloog was het tijdschrift er. In december 1989 werd ik dermatoloog (jaja, dertig jaar!), en begin 1990 verscheen het eerste nummer van het tijdschrift.

Naar analogie van de kathedraal zijn hierin promovendi gekroond, overleden collegae via een in memoriam ten grave gedragen, lezers hebben zich verlustigd aan publicaties en illustraties. Al die jaren was het tijdschrift meer dan een blad voor louter kennisoverdracht, het bleef het op papier neergeslagen bewijs van de levenskracht van onze vereniging. Bij deze is een woord van waardering op zijn plaats aan mijn voorgangers Anton de Groot, Rini Korstanje, Jan Gerrit van der Schroeff, Pieter van der Valk en Peter Arnold.

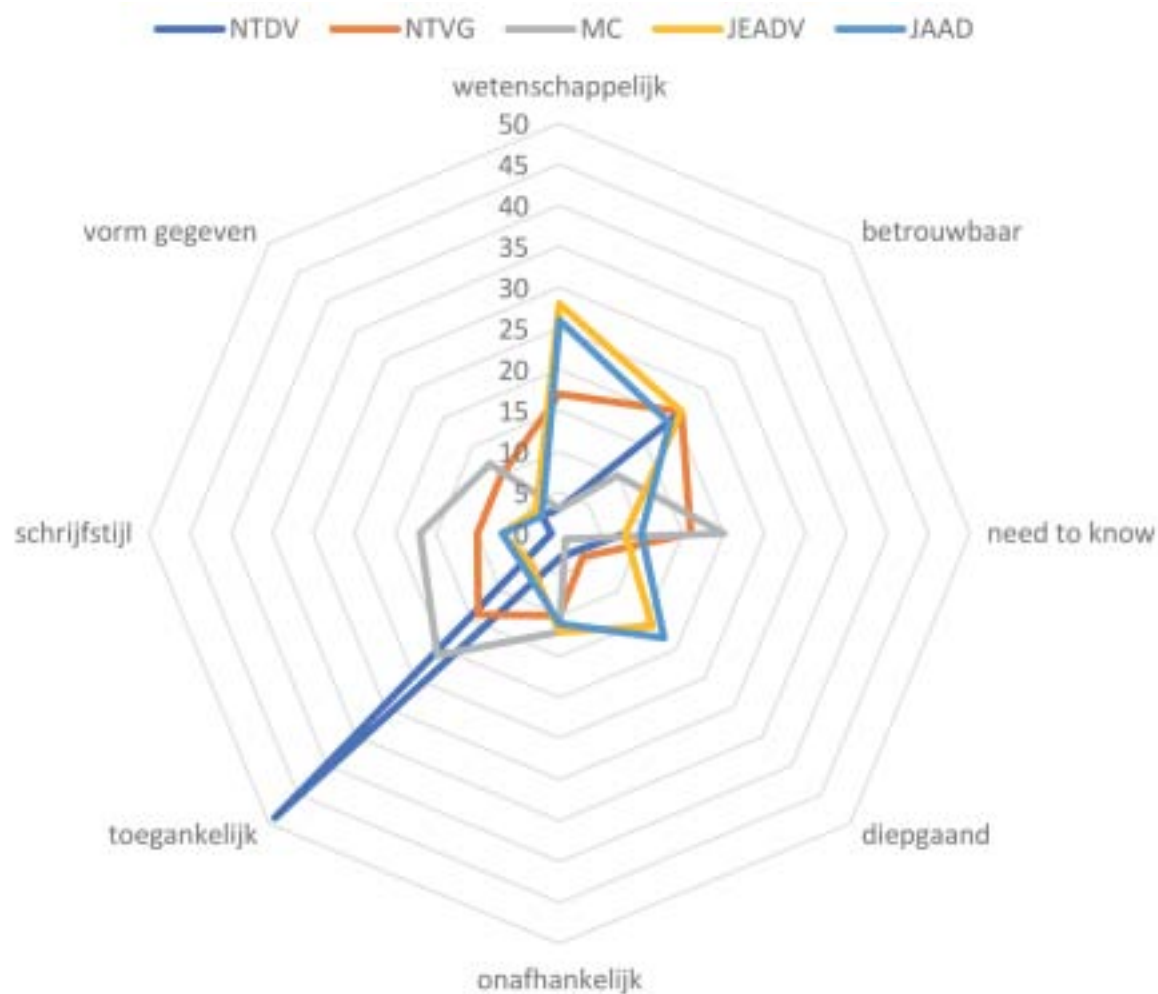
COMPACTER GEHEEL

Zonder restauratie kan een kathedraal instorten, zelfs na 800 jaar. Ook het tijdschrift is aan een noodzakelijke onderhoudsbeurt toe, waarschijnlijk heeft u de eerste contouren daarvan al opgemerkt.

Op de eerste pagina ziet u een compacter colofon. Het tijdschrift bevatte een in de jaren ontstaan surplus aan rubrieken. Dit aantal is sterk gereduceerd tot voornamelijk artikelen, wij denken dat dit de leesbaarheid ten goede komt.

Ook vindt u een compactere redactie. Onze vereniging is door toenmalig voorzitter Roland Koopman ingericht aan de hand van onze richtlijnen en omwille hiervan is ons vakgebied onder andere via de domeingroepen ingericht. De wens is ook





Positionering van het NTvDV in vergelijking tot andere medische (vak)tijdschriften (bron: Lezersenquête 2019).

het tijdschrift, met name het kritisch beoordelen van de content, evenzo via deze domeinen te laten lopen. Immers, in de domeingroepen bevindt zich de vakinhoudelijke kennis van de deelgebieden van dermatologie. Inmiddels gaven de meeste domeingroepen al aan hieraan hun bijdrage te willen verlenen. Deze verandering zal gepaard gaan met het inklinken van de redactie (van voorheen 24 naar ongeveer 10 redactieleden). Een begin is hiermee gemaakt; deze maand zwaaien collegae Johan Toonstra, Auguste Glastra, Rutger van der Waal, Serge van Ruth en Charlotte Chandeck af. Ik wil hen bij deze hartelijk danken voor al hun werk.

MET Z'N ALLEN

Verder willen we streven naar een (nog) hoger wetenschappelijke content, via gerichtheid op meer proactieve bijdragen (vanuit onder andere de academie) in plaats van afwachten wat in de brievenbus van de redactie landt. Regelmatig bezoek ik refereeravonden en hoor daar prima voordrachten, waarvan het jammer zou zijn als deze geen groter bereik krijgen. Maar ik zie ook uit naar legfels van niet-dermatologen en strategische partners, zoals verzekeraars en ziekenhuisbestuurders die wij actief zullen benaderen om publicaties te leveren over actuele thema's.

De redactie onderzoekt momenteel ook de mogelijkheid van *peer review* (dixit Fokke & Sukke), met als mogelijk positief neveneffect een verbetering van de citatie-index.

Ten slotte is het tijdschrift, niet in de minste plaats, een blad van de vereniging. De redactie heeft - in samenspraak met het bestuur - besloten om het verenigingsnieuws beter te positioneren, voorzien van een eigen katern en kleursysteem omwille van de herkenbaarheid. En in deze digitale tijd kan een app niet ontbreken. Er wordt dus, tezamen met de Commissie Website, gewerkt aan een versie van het tijdschrift te lezen op mobiele telefoon of tablet. Dit biedt het bestuur ook de mogelijkheid de dermatologen direct en dus sneller te voorzien van actuele berichten en mededelingen.

Een wetenschappelijk tijdschrift kan alleen maar bestaan bij de gratie van content. Het klinkt misschien als een doodoener, maar die content, dat zijn wij allemaal. Ik hoop dat ik de komende jaren veel mooie publicaties van u allen mag ontvangen, ik weet zeker dat uw collegae ze met veel plezier zullen lezen.

Rob C. Beljaards,
hoofdredacteur



Nethertonsyndroom

S. Hintjens¹, E. Denayer², G. Naulaers³, I. Spanoudi-Kitrimi⁴, E. Legius², M.A. Morren⁴

Patiënte X is aterm geboren na een ongecompliceerde graviditeit en partus. Vanaf de geboorte is er over het volledige lichaam een diffuse erythrodermie en fijne ichtyosiforme schilfering aanwezig (figuur 1A en 1B). Er is een normale beharing op de scalp, geen alopecie en de nagels vertonen geen afwijkingen. Al vanaf het begin is het meisje enorm prikkelbaar en kent ze hoge pijnscores. Tevens heeft ze een probleem met hypernatriëmisches dehydratie.

De huidletsels kennen een op- en afgaand verloop. Er treden ook frequent huidinfecties met *S. Aureus* en *Candida* op. Een huidbiopsie toonde een aspecifiek beeld dat kan passen bij ichtyose in het kader van het nethertonsyndroom (NTS). LEKTI (*lympho-epithelial kazal-type-related inhibitor*)-immunokleuring werd ook uitgevoerd en deze was bijna volledig afwezig in het stratum granulosum. Dit beeld is uitermate suggestief voor de vooropgestelde diagnose van NTS. Microscopie van de haren toonde geen bijzonderheden. Verschillende bloedonderzoeken toonden hypereosinofilie. Verder werden er op echografische beeldvorming geen afwijkingen in de interne organen vastgesteld. Ook oftalmologisch en keel-, neus- en ooronderzoek waren normaal. Immunologisch onderzoek gaf weinig argumenten voor immuundeficiënties. Het genetisch onderzoek echter toonde twee mutaties in het SPINK 5 (*serine protease inhibitor of kazal type 5*)-gen, namelijk c.1732C>T

(p.Arg578*) en c.2696_2688del (p.Lys899Metfs*24). Aan de hand hiervan kon de definitieve diagnose worden gesteld. Om de recessieve aard van de aandoening te bevestigen, loopt een dragerschapsonderzoek bij de ouders. Reeds vanaf het begin werden de huidletsels behandeld met emollientia, een goede hydratatie is namelijk essentieel. Naast de lokale behandeling is een opvolging van de vochtbalans, groeiparameters, het al dan niet ontwikkelen van allergieën en het voorkomen en tijdig behandelen van infecties belangrijk. De verschillende superinfecties werden behandeld naar gelang de verwekker. Tot slot werd ook het pijn- en jeukprobleem behandeld. Een lagedrempelopvolging in de neonatale periode is belangrijk. De baby is nu ongeveer 7 maanden oud en over het algemeen is er een redelijk gunstige klinische evolutie waarneembaar en de pijnmedicatie kan worden afgebouwd.



Figuur 1. Patiënte X. A. Diffuse erythrodermie en fijne ichtyosiforme schilfering. B. Annulaire erythemasquameuze macula op rechterbovenbeen.

¹ Coassistent dermatologie, KU Leuven

² Klinisch geneticus, Centrum menselijke erfelijkheid, UZ Leuven

³ Neonatoloog, afdeling Neonatologie, UZ Leuven

⁴ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, UZ Leuven

DISCUSSIE

Geschiedenis

Het syndroom is genoemd naar de Italiaan Comèl die in 1949 als eerste de klinische kenmerken van ichthyosis linearis circumflexa beschreef en naar de Amerikaan Netherton die in 1958 een ongebruikelijke haarafwijking ontdekte bij een meisje met congenitale ichtyosiforme erythrodermie (CIE). [1] Hij noemde deze vreemde haargroei *bamboo hair*. [2] Wilkinson et al. benoemden in 1964 de triade van CIE, een afwijkende haarschacht (trichorrhexis invaginata [TI], ook wel bamboehaar) en een atopische constitutie het NTS. [3]

Epidemiologie

De precieze incidentie van NTS is niet bekend, maar wordt geschat op 1/100.000 tot 1/200.000 en komt meer voor bij vrouwen. [4,5] Men vermoedt dat de incidentie wordt overschat omdat NTS moeilijk te diagnosticeren is door de variatie in fenotypen en de brede klinische overlap met andere vormen van ichtyosen en atopische dermatitis.

Pathogenese

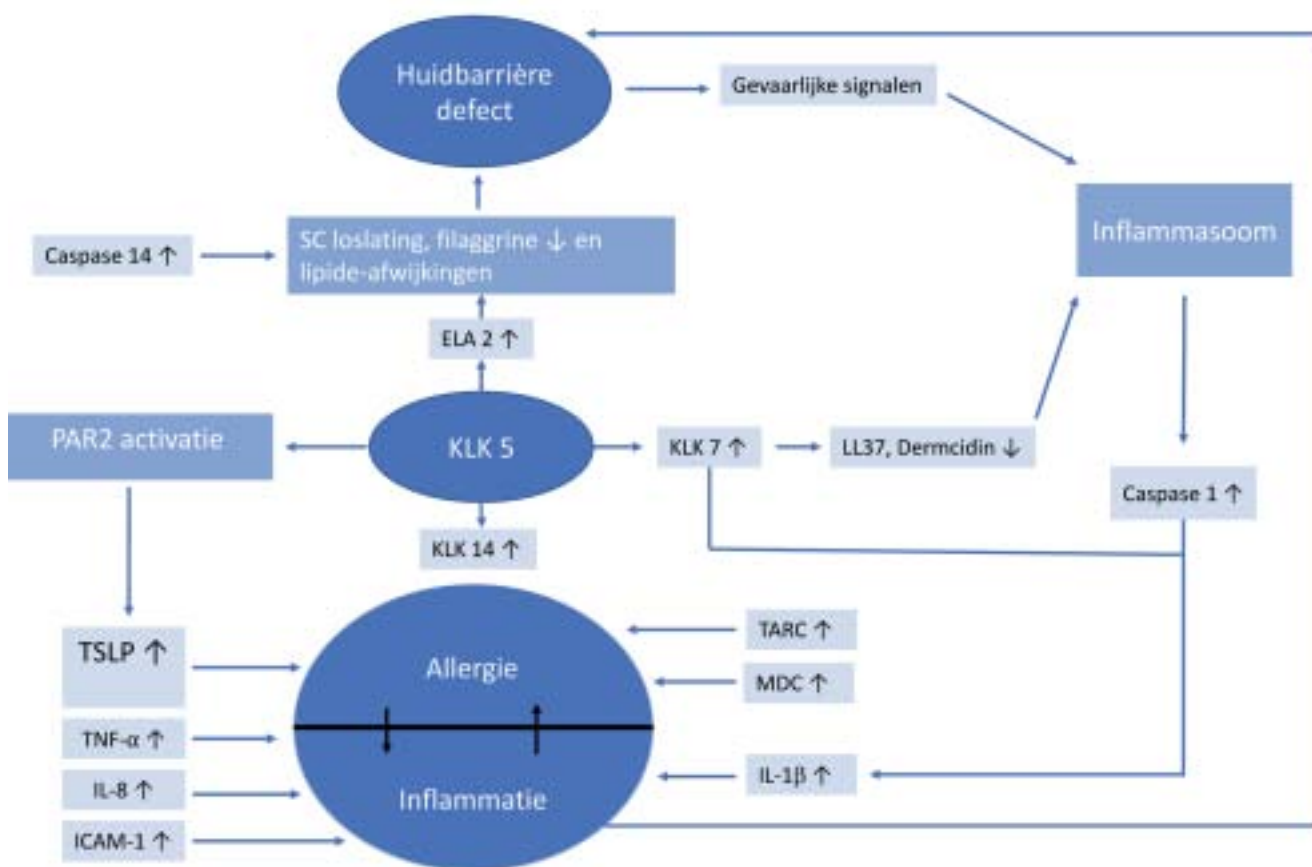
NTS is het gevolg van een autosomaal recessieve mutatie in beide allelen van het SPINK5-gen. Dit gen bevindt zich op de lange arm van het vijfde chromosoom (5q31-32) en codeert voor een serine proteaseremmer met de naam LEKTI. [6,7] LEKTI komt voornamelijk tot expressie in het stratum granulosum

van de epidermis, de thymus en het lymfeweefsel. [8] Een gebrek aan dit eiwit zorgt voor een ongeremde werking van serine proteasen (KLK 5, KLK 7 en KLK 14) en een overactiviteit van caspase 14 en een epidermaal protease, elastase 2 (ELA 2). [9,10] De hypothese is dat deze verhoogde proteolytische activiteit op verschillende manieren een defectieve huidbarrière, inflammatie en allergieën veroorzaakt (figuur 2). [11,12] Het exacte mechanisme waardoor LEKTI-deficiëntie haarschachtafwijkingen veroorzaakt, is nog niet volledig opgehelderd. Histochemische analyse van de haarschachten in NTS toont dat TI het gevolg is van een keratinisatiedefect in de keratogene zone. Er is een verminderd aantal disulfidebindingen waardoor de distale in de proximale haarschacht kan invagineren. [13]

Klinische presentatie

Het NTS wordt gekenmerkt door een klinische triade van CIE, een specifieke haarafwijking genaamd trichorrhexis invaginata (bamboehaar) en atopische constitutie met verhoogd serum-IgE-niveaus. Het fenotype kan heel erg verschillen van patiënt tot patiënt.

In de meeste gevallen zijn er reeds vanaf de geboorte gegeneraliseerde erythrodermie en schilfering aanwezig. Ongeveer 20% van de neonaten ontwikkelt potentieel levensbedreigende complicaties zoals hypernatriëmie, dehydratie, een verstoorde elektrolytenbalans, verstoorde thermoregulatie,



Figuur 2. Effecten van 'lympho-epithelial kazal-type-related inhibitor type 5' (LEKTI) op de huid in NTS. Aangepaste versie van figuur 2 uit Hovnanian, 2013. [7]

failure to thrive, infecties en sepsis als gevolg van een verstoorde huidbarrière. Soms zien we intermitterende aminoacidurie (25% van de gevallen) of mentale retardatie (15%) hoewel dit ook het gevolg kan zijn van de consanguïniteit, aangezien deze aandoening meer voorkomt bij consanguïne ouders. [14] In patiënten met een ernstige vorm kunnen de gegeneraliseerde ichtyose en erythrodermie tijdens het hele leven aanwezig blijven. Over het algemeen verbetert de toestand van de huid echter in de loop der jaren. In het merendeel van de patiënten evolueert de ichtyose geleidelijk aan naar het typische kenmerk van NTS namelijk *ichthyosis linearis circumflexa* (figuur 3A,B). Dit is een annulair schilferende huidafwijking begrensd door een karakteristieke dubbele rand. Deze plaques komen het meest voor ter hoogte van de romp en extremiteiten en veranderen van grootte, vorm en locatie. NTS kent dus een op- en afgaand verloop.

Het gaat gepaard met haarafwijkingen op het hoofd, maar ook aan de wimpers en wenkbrauwen. Deze haren kunnen bij de geboorte normaal zijn, beperkt aanwezig of volledig afwezig. In de meeste gevallen groeit het haar traag en is het fijn, stug en fragiel. Hoe dan ook bestaan er opvallende verschillen tussen de patiënten onderling. Er zijn drie karakteristieke dermatoscopische veranderingen zichtbaar namelijk TI (bamboehaar), golftee- en *matchstick*-haren. TI ontstaan ten gevolge van invaginatie van de haren en hebben een *ball-and-socket* voorkomen. [15] Lichtmicroscopisch is dit zichtbaar als een nodulaire verdikking. De golftee- en *matchstick*-haren zijn het

resultaat van een afgebroken TI. TI is pathognomonisch voor NTS, maar ontstaat meestal pas na een jaar en is niet steeds aanwezig in alle haren. Heel wat bijkomende haarafwijkingen zoals *pili torti*, *trichorrhexis nodosa* en *helical hair* zijn ook mogelijk.

Het derde karakteristieke kenmerk van NTS is een gestoord immuunsysteem. De meeste patiënten hebben gestegen serum-IgE-levels en eosinofilie. De atopische verschijnselen kunnen zichtbaar worden in de neonatale periode en nemen toe tijdens de kindertijd. Allergische reacties op verschillende soorten voedsel (onder andere noten, eieren en vis) en andere antigenen komen frequent voor. De klinische manifestatie hiervan kan variëren van een opstoot van eczematuze huidletsels tot urticaria en angio-oedeem of zelfs tot een anafylactische shock. Astma en hooikoorts zijn ook mogelijk. [16] Daarnaast hebben de patiënten ernstige jeukklachten en het krabben verergert de huidletsels alleen maar. Verder vertonen de kinderen een verhoogde vatbaarheid voor huid-, respiratoire en systemische infecties. Deels kan dit verklaard worden door de verstoorde huidbarrière, maar een vrij recente studie toonde een stoornis zowel van het aangeboren als het verworven immuunsysteem. [17] De antistofproductie tegen eiwit- en polysaccharide antigenen is verstoord en er is een afname van de natural killer-cel-functie. Er zijn ook infecties met het humaan papillomavirus (HPV) beschreven en enkele geïsoleerde gevallen gerapporteerd van huidmaligniteiten, waaronder basaalcel- en plaveiselcelcarcinomen op jonge leeftijd. [17-20]



Figuur 3. Klinische aspecten van NTS bij een andere patiënt. A. Gegeneraliseerde ichtyose en erythrodermie. B. Gedeeltelijke alopecie met kort, fijn, stug en fragiel haar.

DIAGNOSE

NTS is een erg zeldzame aandoening en gezien de grote variabiliteit in klinische presentaties en zijn veranderingen in de tijd is het niet altijd even gemakkelijk om de diagnose te stellen. Nu wordt de diagnose gebaseerd op klinisch uiterlijke kenmerken bij de pasgeborene, microscopisch onderzoek van huid en haren, en de definitieve diagnose wordt gesteld aan de hand van genetisch onderzoek. Maar ook een bloedanalyse kan een bijdrage leveren aan het stellen van de diagnose, deze toont in geval van NTS verhoogde serum-IgE-levels en eosinofilie. Huidbiopsies tonen typisch een epidermale hyperplasie (acanthose) met verlenging van de retelijsen, een verminderd of afwezig stratum granulosum, persistentie van kernen in het stratum corneum (parakeratose) en een loslating van het stratum corneum. [21] Een mild tot matig inflammatoir infiltraat in de dermis kan aanwezig zijn. [22] Immunokleuring tegen het eiwit LEKTI toont in de meeste gevallen een volledige afwezigheid van dit eiwit in het stratum granulosum en in de haarfollikels. Dit beeld is uitermate suggestief voor NTS. [23] Microscopisch onderzoek van het haar levert ook een belangrijke bijdrage aan het stellen van de diagnose. Tegenwoordig is genetisch onderzoek naar een SPINK5-genmutatie ook mogelijk en enkel aan de hand hiervan kan de definitieve diagnose NTS worden gesteld. [22] Als er een afwijking in het SPINK5-gen wordt vastgesteld is pre-implantatiegenetische en prenatale diagnostiek, met behulp van een vlokkentest of amniocentese, mogelijk. [24]

Differentiële diagnose

De differentiële diagnose van neonatale erythrodermie omvat een groot aantal huidaandoeningen, infecties, immuundeficiënties en metabole aandoeningen. De huidletsels bij neonaten met NTS vertonen in het bijzonder een sterk klinische overlap met het *peeling-skin syndrome*. Ook CIE en erythrodermische psoriasis vertonen een vergelijkbaar beeld. Daarnaast moeten we immuundeficiëntiesyndromen zoals het hyper-IgE-syndroom, omennsyndroom en het syndroom van Wiskott-Aldrich uitsluiten. Atopisch eczeem en seborroïsche dermatitis mogen ook niet ontbreken als differentiële diagnose. Ook acrodermatitis enteropathica of een infectieus proces met streptokokken, stafylokokken of candida kan een soortgelijk klinisch beeld geven. Vooral het *staphylococcal scaled skin syndrome*. [25] En tot slot moet men bedacht zijn op andere vormen van ichtyose.

BEHANDELING

Het NTS is een zeldzame aandoening, met multisystemische en ernstige complicaties, waarvoor momenteel nog geen specifieke behandeling bestaat. Er is geen genezing mogelijk, maar de symptomen kunnen wel verlicht worden door middel van behandeling. Om tot een optimaal resultaat te komen, is een multidisciplinaire samenwerking essentieel. De huidige behandeling is symptomatisch en moet aangepast worden aan de behoefte van de patiënt. Pasgeborenen met een exfoliatieve erythrodermie en een ernstig verstoorde huidbarrière, waardoor een verhoogd risico op dehydratatie, hebben vaak intensieve zorg nodig. Daarnaast vragen *failure to thrive* en malnutritie een hoge inname van calorieën, soms

kan kunstmatig nutritionele ondersteuning nodig zijn. Vanwege voedselallergie is het verstandig reeds vroeg op een hypoallergeen dieet over te stappen. De lokale behandeling van een erythrodermische huid bestaat uit het tot rust brengen van de aangedane huid en daarmee op het voorkomen van eiwitverlies via de huid, secundaire infecties en thermolabiliteit. Dit kan worden bereikt aan de hand van emollientia. Ook keratolytica, tretinoïne, calcipotriol en corticosteroïden (alleen of in combinatie) worden in de literatuur vermeld, maar deze moeten met grote voorzichtigheid worden gebruikt in verband met een verhoogd risico op irritatie en systemische absorptie. [26,27] Topische of systemische behandeling van bacteriële en fungale huidinfecties wordt aanbevolen indien nodig. Een continue preventieve therapie (orale of topische antibiotica) moet vermeden worden omwille van het risico op ontwikkelen van bacteriële resistentie. Orale antihistaminica kunnen helpen de jeuk onder controle te houden. Vrij recente rapporten leerden ons dat maandelijks intraveneuze immunoglobulines (IVIG) (0,4 g/kg) en anti-TNF- α -antistoffen (infliximab) nieuwe effectieve therapeutische opties zijn in de behandeling van NTS. [17] Tot op heden zijn er echter slechts twee casereports gepubliceerd over het succesvol gebruik van infliximab bij NTS. [28,29] Ook werd er onlangs gerapporteerd dat zowel *narrowband* UVB-fototherapie (NB-UVB), PUVA als topische calcineurineremmers een verbetering geven van de huidletsels. [30,31] Maar een studie toonde aan dat in het bijzonder topisch tacrolimus geassocieerd is met een hoog risico op systemische toxiciteit, gezien een hoge percutane absorptie, en het dus belangrijk is dit product met grote voorzichtigheid te gebruiken. [32] Pimecrolimus heeft beduidend minder systemische resorptie. [33] Patiënten die behandeld worden met PUVA of NB-UVB moeten opgevolgd worden vanwege een verhoogd risico op het ontwikkelen van huidmaligniteiten en deze behandelingen worden daarom afgeraden. [34] Momenteel wordt er onderzoek gedaan naar nieuwe therapeutische strategieën die inwerken op de specifieke biologische *pathways* van de ziekte. Een recente studie toonde een bewezen positief effect van kallikreineremmers op de huidletsels van NTS bij in-vitro- en in-vivodiermodellen. [35-37] Getherapie door middel van een lentivirale of adenovirale vector die codeert voor SPINK5 wordt ook bestudeerd. [38] Tot slot wordt een vaccinatie tegen HPV aangeraden aangezien patiënten met NTS een verhoogde vatbaarheid voor HPV en andere huidmaligniteiten vertonen ten gevolge van een verzwakte immuunrespons. [17,39]

LITERATUUR

1. Comèl M. *Ichthyosis linearis circumflexa*. *Dermatologia e medicina*. Firenze: Vallecchi, 1949.
2. Netherton E. A unique case of trichorrhexis nodosa - "Bamboo Hairs." *Arch Dermatol* 1958;78(4):483.
3. Wilkinson R. Netherton's Disease. *Arch Dermatol* 1964;89(1):46.
4. Sun J, Linden K. Netherton syndrome: A case report and review of the literature. *Int J Dermatol* 2006;45(6):693-7.
5. Smith D, Smith J, Wong S, deShazo R. Netherton's syndrome: A syndrome of elevated IgE and characteristic skin and hair findings. *J Allergy Clin Immunol* 1995;95(1):116-23.
6. Chavanas S, Bodemer C, Rochat A, et al. Mutations in SPINK5, encoding

a serine protease inhibitor, cause Netherton syndrome. *Nat Genet* 2000;25:141-2.

7. Hovnanian A. Netherton syndrome: Skin inflammation and allergy by loss of protease inhibition. *Cell Tissue Res* 2013;351(2):289-300.
8. Bolognia J, Jorizzo J, Rapini R. Comel-Netherton syndrome. *Dermatology*, 2nd Ed. Mosby/Elsevier, 2008.
9. Bennett K, Callard R, Heywood W, et al. New Role for LEKTI in skin barrier formation: Label-free quantitative proteomic identification of caspase 14 as a novel target for the protease inhibitor LEKTI. *J Proteome Res* 2010;9(8):4289-94.
10. Bennett K, Heywood W, Di W, et al. The identification of a new role for LEKTI in the skin: The use of protein 'bait' arrays to detect defective trafficking of dermcidin in the skin of patients with Netherton syndrome. *J Proteomics* 2010;75(13):3925-37.
11. Bonnard C, Deraison C, Lacroix M, et al. Elastase 2 is expressed in human and mouse epidermis and impairs skin barrier function in Netherton syndrome through filaggrin and lipid misprocessing. *J Clin Invest* 2010;120(3):871-82.
12. Chan A, Godoy-Gijon E, Nuno-Gonzalez A, et al. Cellular basis of secondary infections and impaired desquamation in certain inherited ichthyoses. *JAMA Dermatol* 2015;151(3):285.
13. Bolognia J, Jorizzo J, Schaffer J. Ichthyosis, erythrodermas and related disorders. *Dermatology*, 3rd Ed. Mosby/Elsevier, 2010.
14. Winter R, Baraitser M. Netherton - Ichthyosis; brittle hair. Multiple congenital anomalies. A diagnostic compendium. Springer, 1991.
15. Bittencourt M, Moure E, Pies O, Mendes A, Deprá M, Mello A. Trichoscopy as a diagnostic tool in trichorrhexis invaginata and Netherton syndrome. *An Bras Dermatol* 2015;90(1):114-6.
16. Hannula-Jouppi K, Laasanen S, Heikkilä H, et al. IgE allergen component-based profiling and atopic manifestations in patients with Netherton syndrome. *J Allergy Clin Immunol* 2014;134(4):985-8.

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdl.nl.

SAMENVATTING

Het nethertonsyndroom (NTS) is een zeer zeldzame autosomaal recessieve verhoorningsstoornis die gekenmerkt wordt door een triade van congenitale ichthyosiforme erythrodermie, een afwijkende haarschacht (trichorrhexis invaginata) en een atopische constitutie. Deze aandoening is het gevolg van een mutatie in beide allelen van het SPINK5 (*serine protease inhibitor of kazal type 5*)-gen dat codeert voor een serine proteaseremmer met de naam LEKTI (*lympho-epithelial kazal-type-related inhibitor*). NTS is in de meeste gevallen vanaf de geboorte aanwezig.

TREFWOORDEN

nethertonsyndroom – SPINK5-gen – LEKTI

SUMMARY

Netherton syndrome is a rare autosomal recessive disorder of cornification characterized by the classic triad of congenital ichthyosiform erythroderma, a specific hair shaft abnormality termed trichorrhexis invaginata and an atopic diathesis. This disorder is caused by mutations of both copies of the SPINK5 gene (*serine protease inhibitor of Kazal type 5*) which encodes a serine protease inhibitor known as LEKTI (*lympho-epithelial kazal-type-related inhibitor*). NTS is generally present at birth.

KEYWORDS

Netherton syndrome – SPINK5 gene – LEKTI

CORRESPONDENTIEADRES

Sofie Hintjens

E-mail: sofie_hintjens@hotmail.com



Bleomycine-geïnduceerde flagellate dermatitis

J. Zweegers¹, L. Weppner-Parren²

Op de afdeling Hematologie onderging een 35-jarige man vanwege een gemetastaseerd seminoom een in opzet curatieve chemotherapie bestaande uit drie kuren bleomycine, etoposide en cisplatine (BEP). Er ontstond een jeukende huiduitslag over het lichaam enkele uren na het bleomycine-infuus. De hematoloog behandelde patiënt, onder de verdenking van een allergische reactie, met clemastine per os zonder afdoende resultaat. Bij de volgende gift bleomycine werd preventief clemastine intraveneus 2 mg gegeven. Desondanks trad er verergering van het huidbeeld op.

We werden in consult gevraagd en zagen bij lichamelijk onderzoek scherp begrensde grotendeels lineaire erythemateuze plaques en lineaire gehyperpigmenteerde maculae verspreid over het lichaam (figuur 1-3). Patiënt had geen koorts of pijnklachten.

BESPREKING

Een flagellate dermatitis bestaat uit lineaire, zweepslagachtige erythemateuze huidafwijkingen (flagellare [latijn]/flagellate [engels] = geselen), en komt vooral voor op de bovenste extremiteiten en de romp. Bleomycinegeïnduceerde flagellate dermatitis komt voor bij 8 tot 66% van de patiënten die met bleomycine behandeld worden. Het kan al binnen 24 uur na toediening van bleomycine ontstaan. De pathogenese is onbekend. Er is geen ander cytostaticum dat deze specifieke dermatitis kan veroorzaken. Wel kan na het eten van rauwe shiitake (*Lentinula edodes*) een flagellate dermatitis ontstaan.

Er bestaat geen curatieve behandeling voor bleomycinegeïnduceerde flagellate dermatitis. Het staken van bleomycine, indien mogelijk, resulteert in het verdwijnen van de huidafwijkingen binnen zes tot acht maanden. De hyperpigmentatie verdwijnt pas later.

Bij deze patiënt werd besloten de BEP-kuren te handhaven. We behandelden patiënt symptomatisch met topische corticosteroïden en orale antihistaminica, waardoor zijn klachten verminderden.

DIAGNOSE

Bleomycinegeïnduceerde flagellate dermatitis.

SUMMARY

Bleomycin-induced flagellate dermatitis is reported in a 35-year old male patient receiving bleomycin, etoposide and cisplatin for metastatic seminoma.



Figuur 1. Deels lineaire erythemateuze plaques en gehyperpigmenteerde maculae verspreid over het lichaam.



Figuur 2. Detail van figuur 1.



Figuur 3. Lineaire erythemateuze plaques en lineaire gehyperpigmenteerde maculae op het abdomen.

CORRESPONDENTIEADRES

Jeffrey Zweegers

E-mail: jeffrey_zweegers@hotmail.com

¹ Dermatoloog in opleiding, afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen en Jeroen Bosch Ziekenhuis, 's-Hertogenbosch

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Jeroen Bosch Ziekenhuis, 's-Hertogenbosch



Een uitgebreid bilateraal klassiek kaposisarcoom

L. Laumen¹, S. Dodemont²

Een Spaanse man van 87 jaar met blanco voorgeschiedenis werd verwezen wegens sinds jaren bestaande progressief branderige huidafwijkingen aan beide voeten en onderbenen. Tijdens lichamelijk onderzoek zagen wij ter plaatse uitgebreide scherp begrensde zeer vast aanvoelende confluerende donkerbruine/livide papels en plaques (figuur 1 en 2). Histopathologisch onderzoek toonde in de oppervlakkige dermis een mild lymfocytair infiltraat met aanwezigheid van toegenomen vaatstructuren, erythrocytenextravasatie en spoelcellen. Immunohistochemie was positief voor HHV-8-virus. Aanvullend onderzoek door interne geneeskunde met een echo abdomen en X-thorax toonde geen onderliggende pathologie en serologie voor hiv/aids was negatief.

BESPREKING

Het kaposisarcoom werd voor het eerst beschreven in 1872 door de Hongaarse dermatoloog Moritz Kaposi. Het is een angioproliferatieve aandoening die sterk gerelateerd is aan het humaan herpesvirus type 8 (HHV-8). De aandoening wordt klinisch onderverdeeld in vier groepen. De klassieke groep (mediterrane of Centraal-/Oost-Europese mannen van middelbare leeftijd), de endemische groep (sub-Sahara, meestal mannen en jonge kinderen), de iatrogene groep (door immunosuppressiegebruik) en het aids-geassocieerde type. Het klassieke kaposisarcoom heeft als voorkeurslocatie de distale extremiteiten. In zeldzame gevallen presenteert het kaposisarcoom zich ook op de mucosa van de mond, lymfeklieren of gastro-intestinaal. De diagnose wordt gesteld door immunohistochemische kleuring op het HHV-8-virus. Een aantal behandelingen waaronder radiotherapie, excisie en imiquimodcrème zijn op kleine schaal als effectief beschreven (casereports en retrospectieve studies). Helaas is er nog geen consensus over een definitieve behandeling. Er werd in overleg met patiënt gekozen voor een conservatief beleid.

DIAGNOSE

Kaposisarcoom (klassieke type).

SUMMARY

A case of extensive bilateral classical Kaposi sarcoma of the legs is reported in a 87-year-old male patient of Mediterranean origin.



Figuur 1. Uitgebreid huidbeeld van het klassieke kaposisarcoom.



Figuur 2. Detail van figuur 1.

CORRESPONDENTIEADRES

Luc Laumen

E-mail: llw.laumen@gmail.com

¹ Anios, afdeling Dermatologie, Catharina Ziekenhuis, Eindhoven

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Maastricht UMC+, Maastricht



Burn-out in de dermatologie

Risicofactoren voor het ontwikkelen van een burn-out anno 2019

C. Kennedy | Fotografie: Dreamstime.com

Ruim dertien jaar geleden schreef collega Bergman een zeer leerzaam artikel met als titel *Dermatologie en burn-out*. [1] Hierin gaf zij een helder overzicht van de kenmerken van een burn-out, gaf zij tips voor preventie en maakte zij ons ook duidelijk dat het werk van een dermatoloog een eigen risicoprofiel kent. Toen ik recent met een chirurg over het onderwerp burn-out sprak, kwam al snel de vraag: "Een afgebrande dermatoloog hoe kan dat nou?" Enigszins lacherig werden redenen genoemd waarom een afgebrande dermatoloog zo onwaarschijnlijk leek. "Dermatologie is toch een 'superrelaxed' vak? Geen nachtdiensten, vrijwel geen opnames, eigenlijk een *nine-to-five job*, hoe kunnen die nu afbranden?" Het werd mij al snel duidelijk dat deze collega geen enkel besef had van de gemiddelde dermatologenwerkdag noch dat deze collega op de hoogte was van de verscheidenheid aan factoren die tot een burn-out kunnen leiden. [2-4] Storend was weliswaar het weinig verbloemde dedain ten aanzien van ons vakgebied.

De literatuurgegevens die momenteel beschikbaar zijn over burn-out bij dermatologen zijn afkomstig van grote Amerikaanse studies die een overzicht geven van de risicofactoren bij artsen in het algemeen. Uit verschillende studies blijkt dat er een stijging is van burn-out onder dermatologen en dat ons vak een hoog risicoprofiel kent. [2,5]

In dit artikel bespreek ik de risicofactoren voor burn-out beschreven in internationale literatuur en geef ik aanvullende informatie die is verstrekt door een willekeurige groep van twintig Nederlandse dermatologen.

BURN-OUT

Burn-out wordt gedefinieerd als een *werkgerelateerd syndroom* bestaande uit drie dimensies: 1) emotionele uitputting, 2) depersonalisatie/distantie van het werk en 3) een vermindering van de mogelijkheid van het individu om dingen te bewerkstelligen (verminderde competentie). [1]

Kenmerkende symptomen van een burn-out zijn onder andere: extreme vermoeidheid, toegenomen prikkelbaarheid, slaapproblemen, cynisme, escapisme en onzekerheid met betrekking tot het eigen kunnen. [1]

In de geïndustrialiseerde wereld is burn-out onder artsen een immer groeiend probleem. De VS en Canada melden prevalenties van rond de 50% terwijl we in Nederland mogen uitgaan van ongeveer 20%. [2,6,7]

De meest recente rapportages over burn-out bij Amerikaanse dermatologen toonden tussen 2011 en 2014 een stijgende lijn. In 2011 meldde 31,8% van de dermatologen een positieve score op minimaal één gerelateerde dimensie van de *Maslach Burn-out Inventory* (MBI,) terwijl dat in 2014 al verder gestegen was naar 56,5%. [2,3] (De MBI is een meetinstrument dat symptomen scoort die bij de drie verschillende dimensies van burn-out passen [8]).



Dermatoloog, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

Officiële data met betrekking tot burn-out bij dermatologen in Nederland of Europa zijn er momenteel niet; wel is er een Finse studie die dermatologie tot een high-riskberoep rekent. [6]

Bij het beoordelen van de cijfers dient men te beseffen dat burn-out grote consequenties heeft voor de patiëntveiligheid. Dokters die een burn-out hebben, verliezen interesse in het werk, raken vaak in een isolement, geven suboptimale zorg en maken meer fouten. Het in kaart brengen van de risicofactoren voor burn-out is enerzijds van groot belang om de problematiek tijdig te herkennen en anderzijds om adequate interventies te ontwikkelen. [4]

RISICOFACTOREN VOOR BURN-OUT

Bij navraag onder Nederlandse collega's via een mini-enquête (zie addendum) werd een beeld verkregen van de factoren die volgens de dermatoloog bijdragen aan onvrede op het werk, verminderd gevoel van welzijn en eventueel een burn-out. De risicofactoren die collega's noemden, vertonen sterke parallellen met de verscheidenheid aan factoren die in de internationale literatuur genoemd worden (tabel 1). [2-4]

Persoonsgebonden risicofactoren

Literatuur

Dit zijn bijvoorbeeld demografische factoren, psychosociale factoren en factoren gerelateerd aan persoonlijke attitude. [4,7] Zo hebben jonge, alleenstaande mannen en vrouwen met opgroeiende kinderen een hoger risico. Financiële problemen, relationele problemen, fysieke en/of psychische klachten kunnen het wankel evenwicht verder verstoren. Een hoge mate van zelfkritiek, perfectionisme, matige emotieregulatie, geringe flexibiliteit in het omgaan met verandering geven ook aanleiding tot een hoger burn-outrisico. Daarentegen zijn vaardigheden op het gebied van interpersoonlijke communicatie, coping, invoelend vermogen, het kunnen delegeren, organiseren en samenwerken juist weer risicoverlagend.

Dermatologenenquête

De vraag of er ook persoonsgebonden factoren zijn die kenmerkend zijn voor de dermatoloog is moeilijk te beantwoorden. Een gegeven is wel dat de artsen die dermatoloog willen worden zeker de werktijden en de ruimere invulling van het

privéleven (zoals tijd voor hobby's, kunst, muziek en cultuur) mee laten tellen.

Indien de dagelijkse werkelijkheid erg tegenvalt dan kan dat desillusie en onvrede tot gevolg hebben.

Werkgerelateerde risicofactoren

Literatuur en dermatologenenquête samengevoegd

In de internationale literatuur omtrent werkgerelateerde risicofactoren worden stelselmatig hoge werkdruk, hoge patiënten turn-over, korte consulttijden, lange werkdagen, administratieve rompslomp en problemen met het elektronisch patiëntendossier (EPD) genoemd. [2,4,7,9,10] Deze werkgerelateerde risicofactoren komen grotendeels overeen met de risicofactoren zoals benoemd in de dermatologen-enquête (tabel 1).

Typisch voor de dermatologie is de dagelijkse 'ratrace' die gekenmerkt wordt door de vele, snelle contacten die kunnen oplopen tot boven de zestig per dag. De consulten zijn kort, waarbij vijf minuten voor een vervolgsconsult en tien minuten voor een nieuwe patiënt soms nog steeds als normtijden gelden. Inhoudelijk betekent dit dat de dermatoloog zich elke vijf tot tien minuten mentaal instelt op een 'nieuw probleem'. Naast de officiële agenda zijn er ook nog de vele consulten en 'tussendoortjes'. Dit zijn dan de patiënten die even tussen 'neus en lippen' door gezien moeten en meestal aangekondigd worden met het bekende "ach, kun je even een blik werpen". Een vaak gehoorde klacht van dermatologen is ook dat er niet voldoende tijd is voor het consult. De patiënten turn-over is hoog, en de vele consulten gaan gepaard met veel administratieve handelingen waardoor er onvoldoende tijd over is voor wezenlijk contact met de patiënt. Om dit tekort te compenseren bestaat er vaak de neiging om te gaan multitasken. Hierbij wordt de aandacht versnipperd en is het resultaat dat men vaak het gevoel krijgt dat het werk niet af is. [1]

Andere factoren die genoemd werden ten aanzien van de dermatologische praktijkvoering zijn onder andere de toegenomen complexiteit van het werk.

Dermatologen zien naar zeggen steeds vaker patiënten met complexe problematiek wat door sommigen wordt verwoord als het "indikken van de pathologie".

De 'te late' doorverwijzing door de huisarts heeft dan tot uitgebreidere pathologie geleid die vervolgens door de dermatoloog opgelost moet worden, 'puinruimen' genoemd, hetgeen weer extra tijd en energie kost. Vervolgens wordt de complexiteit van het spreekuur ook nog gevoeld door de toegenomen registratiedruk vermomd in allerlei regeltjes en checklijstjes die als storend, controlerend en betuttelend ervaren worden. De nachtmerrie die EPD heet, wordt in de literatuur als een risicoverhogende factor gezien, omdat het veel verscholen werk met zich meebrengt. [10] Niet alleen tijdens het spreekuur, maar ook na het werk en soms in het weekend wordt privétijd opgeofferd aan het tijdrovende updaten van het EPD. [10]

Organisatiegerelateerde factoren

Literatuur en dermatologenenquête samengevoegd

Deze factoren hebben dikwijls betrekking op de relaties met het bestuur/management en de andere 'spelers in het veld'. In de loop der jaren is in veel westerse landen binnen de

Tabel 1. Overzicht van risicofactoren gemeld door 20 Nederlandse dermatologen (man:11; vrouw:9).

Type stressoren	Totaal aantal
Werkgerelateerd	
Administratieve rompslomp	15 (75%)
Toegenomen complexiteit van het werk	13 (65%)
Te veel patiënten op een dag	12 (60%)
Niet genoeg tijd voor de patiënt	12 (60%)
Elektronisch Patiëntendossier EPD	7 (35%)
Geringe satisfactie m.b.t. werk	7 (35%)
Onvoldoende praktijkondersteuning	6 (30%)
Organisatie	
'Het management' m.n. het gebrek aan...	11 (55%)
Verlies van autonomie en controle	5 (25%)
Angst voor een klacht/proces	2 (10%)
Positie van de dermatoloog	16 (80%)



gezondheidszorg het servicemodel vervangen door een business-model waarin het 'productiedraaien' centraal is komen te staan. De doelstelling van het management is vaak vrij eenvoudig te verwoorden als: "zoveel mogelijk patiënten in een zo kort mogelijke tijd 'zien'". Bij deze 'marktwerking in de zorg' staat de patiënt noch de medisch specialist centraal en wordt de sfeer bepaald door 'een oerwoud aan zorgmanagers' die allemaal leuke ideeën hebben die de specialist er nog wel even bij kan doen. In een omgeving van onzinnige vergaderingen, regeltjes, checklijstjes en protocollen zijn conflicten omtrent bijvoorbeeld de productiequota snel geboren.

Gebrekkige ondersteuning van het management met betrekking tot het oplossen van problemen op de werkvloer, gebrek aan professionele ontwikkelingsmogelijkheden binnen de organisatie en het verlies aan onderlinge professionele contacten leiden tot isolement, verlies van autonomie en controle.

[11] Zo ontstaat een organisatie waarin geen stimulans voor persoonlijke groei meer aanwezig is en men gemakkelijk vervalt tot het dagelijks doen van hetzelfde trucje tot aan de pensioengerechtigde leeftijd.

Burn-out, ziekte, het eerder vrijwillig stoppen met werken, zijn dan de resultaten van op winstbejag georiënteerde organisaties waarbij niet de noden en het welzijn van de artsen op de voorgrond staan.

De keerzijde is dat uitval van een arts vaak hoge kosten voor de organisatie met zich meebrengen. In de VS zijn de schattingen dat het zoeken naar een nieuwe collega en het inwerken 2-3x het jaarsalaris van een medisch specialist kost. [11]

INTERVENTIES

Persoonlijke interventies

Belangrijk is het besef dat burn-out niet een individueel probleem is. Burn-out dient als een multifactorieel probleem gezien te worden. Er dient gekeken te worden naar het gehele samenspel van factoren en de interventies dienen breed en systeemgeoriënteerd te zijn. Indien interventies *alléén* op het individu gericht zijn, ontstaat het idee dat de oplossing gezocht moet worden bij de persoon die 'opgebrand' is, wat kan leiden tot stigmatisatie en het gevoel van onveiligheid verder kan versterken. [11]

Coaching, onderlinge supervisie en intervisie, psychotherapeutische begeleiding, cursussen over zingeving, stressmanagement, mindfulness en compassiecursussen en groepsprogramma's waarin artsen praten over hun ervaringen kunnen alle behulpzaam zijn om de veerkracht en stressbestendigheid te verhogen. [11-16]

Idealiter worden deze programma's niet alleen therapeutisch gebruikt, maar kunnen ze ook *preventief* als onderdeel van de opleiding ingezet worden. Het vroeg aanleren van het herkennen

van de eigen stressreacties is een belangrijk onderdeel van het ontwikkelen van zelfzorgcapaciteiten en het verstevigen van de persoonlijke veerkracht. [12,16]

Interventies op het gebied van werk en organisatie

In grote lijnen zijn de interventies op werk- en organisatie-niveau gericht op het verminderen van de stressoren, het verhogen van de satisfactie met betrekking tot het werk, het hervinden van zingeving, autonomie en controle. [11-13]

Velen voelen zich door de huidige werkomstandigheden en de organisatorische stroperigheid geïsoleerd en gemarginaliseerd. Het verlies aan autonomie en controle heeft bij collega's geleid tot negativisme, cynisme, wantrouwen en gevoelens van hopeloosheid.

Bestuurders dienen te onderkennen dat er een burn-outprobleem is. Het voorbij gaan aan de huidige signalen onder artsen is vragen om (nog meer) problemen in de steeds maar duurder wordende zorg. Uitval van artsen kost veel geld en leidt tot grote deficiënties met betrekking tot het kunnen bieden van verantwoorde en kwalitatief hoogstaande zorg. [12,13] Ingrijpende maatregelen zullen nodig zijn om de huidige situatie te saneren en het welzijn van de medisch specialist te bevorderen.

Veranderingen in de manier van werken die een bijdrage kunnen leveren aan werkplezier en welbevinden zijn gelegen in het meer tijd creëren voor het patiëntencontact door langere consulttijden te hanteren. Op deze manier komt de zorg voor de patiënt weer centraal te staan en heeft de specialist meer tijd om deze zorg daadwerkelijk te verlenen. De toegenomen complexiteit van het werk vereist ook meer tijd voor reflectie wat nu vaak niet lukt vanwege 'de drukte'.

Bij langere consulttijden en een gelijke hoeveelheid patiënten zullen meer specialisten per maatschap nodig zijn. Door meer tijd en ruimte te creëren in de dagelijkse gang van zaken kan de werkdruk voor de specialist verlaagd worden, kan de arbeidsvreugde verhoogd worden en, niet onbelangrijk, kan iedere jonge klare een baan gegarandeerd worden na vijf jaar opleiding. Meer specialisten per maatschap heeft vanzelfsprekend financiële consequenties, waar de ziekenhuizen en de maatschappen het over eens zullen moeten worden. Mogelijk zullen we in de toekomst in toenemende mate zien dat specialisten het vrije beroep verlaten richting loondienst. Waarschijnlijk is dit het lot dat ook de dermatoloog uiteindelijk boven het hoofd hangt. Bestuurders dienen te beseffen dat dit consequenties zal hebben voor de specialist die toch al het gevoel heeft aan alle kanten belaagd te worden. [11,15] Het gevoel van autonomie en controle over het eigen handelen zal hierdoor in eerste instantie niet bevorderd worden. Deze transitieprocessen dienen daarom ook nauwkeurig begeleid te worden door de eigen

beroepsvereniging, het management en alle overige organisaties die een rol spelen in de zorgverlening. [15]

Een belangrijke stap in het verminderen van de werkdruk is gelegen in het verregaand 'ontregelen' van de zorg. Men dient nauwkeurig te definiëren welke data geregistreerd dienen te worden voor kwaliteitsdoeleinden en eventueel epidemiologisch onderzoek.

Er is behoefte aan leiderschap dat weet te stimuleren en weet te ondersteunen, hetgeen alleen ontwikkeld kan worden indien er met aandacht geluisterd wordt naar de ervaringen van de artsen op de werkvloer. Het opleiden van artsen met klinische ervaring tot leiders (bijvoorbeeld in de raden van bestuur of andere bestuurlijke functies) is van grote waarde, daar deze collega's de problematiek van 'de kliniek' begrijpen. Klinisch inzicht kan ondersteunend zijn bij het ontwikkelen van interventies om het werk efficiënter te maken voor specialist en overig medisch personeel.

Nieuwere vormen van zorgverlening kunnen geëxploreerd worden. Zorg kan geleverd worden door teams bestaande uit specialist, verpleegkundigen en doktersassistenten. Door minder tijd bezig te zijn met het EPD en door bijvoorbeeld de klinische informatie in te laten vullen door doktersassistenten, kan de dermatoloog zich beter op de patiënt richten. [10] Hierbij is het wel van belang dat deze taakherschikking te allen tijde plaatsvindt onder supervisie van de dermatoloog. Het niet-gesuperviseerd uitbesteden van dermatologische diagnostiek en therapie aan hulppersoneel of paramedici geeft immers het risico dat suboptimale zorg aangeboden wordt.

In de literatuur wordt het bevorderen van gemeenschapszin als een belangrijke stap gezien in het opnieuw ontwikkelen van autonomie en controle.

Een versterking van de onderlinge banden, de cohesie tussen de artsen is ook van groot belang voor de algehele werksatisfactie. Momenteel zitten artsen vaak in hun eentje na het spreekuur nog geruime tijd administratieve zaken af te handelen om daarna snel naar huis te gaan. Het stimuleren van klinisch overlegsituaties, en het stimuleren van onderling contact tussen de artsen kan een algemeen gevoel van 'we doen het ergens voor' nieuw leven inblazen. [12,15]

Door het leggen van contacten met andere vakgroepen wordt de mogelijkheid gecreëerd om ons eigen vak duidelijker te profileren naar derden. Een spin-off hiervan kan zijn dat er nieuwe leermomenten en uitdagingen ontstaan die de leercurve van de individuele specialist weer een stimulans geven.

Een interessante bevinding van de mini-enquête die aansluit op het belang van de onderlinge saamhorigheid is de positionering van de dermatoloog. Momenteel is de positionering van de dermatoloog in de medische staf vaak zodanig dat deze qua aantallen in de minderheid is en daardoor vaak minder invloed heeft op beleidsvorming en geldstromen. Dit ondanks het feit dat in veel ziekenhuizen de Dermatologie een belangrijke rol speelt bij de inkomsten van het ziekenhuis. Daarnaast is er vaak het onuitgesproken oordeel over het werk van de dermatoloog. Grote vakgroepen schermen met de *disutility* van hun vak, maar beseffen niet dat de dermatoloog dagelijks

de meeste patiënten ziet. De stereotype beeldvorming is nog steeds dat dermatologen een makkelijk baantje hebben. Het doorbreken van deze stereotypering lukt alleen indien we de communicatie met onze beroepsgenoten verder weten te stimuleren.

CONCLUSIES

Burn-out dient gezien te worden als een multifactorieel, systemisch probleem.

Er is behoefte aan centrale coördinatie om dit fenomeen op verschillende niveaus te kunnen aanpakken. [15] Alle belanghebbenden dienen in kaart gebracht te worden: specialisten, medische staf, ziekenhuisbesturen, overheid, beleidsmakers, zorgverzekeraars, IT-aanbieders, patiënten- en researchorganisaties. [15,16]

We dienen te beseffen dat we ons in een precaire situatie bevinden. Indien er geen adequate maatregelen worden genomen dan staat zowel het welzijn van patiënten als van specialisten op het spel en kunnen we onmogelijk hoogkwalitatieve zorg blijven garanderen. [16]

Met dank aan alle dermatologen die aan de mini-enquête hebben deelgenomen.

Addendum

Vragen van de mini-enquête

1. Welke (risico)factoren spelen naar jouw mening een rol bij het ontwikkelen van een burn-out bij dermatologen en/of aios dermatologie?
2. Is jouw eigen werkplezier/bevlogenheid/interesse in het vak de laatste jaren aan verandering onderhevig geweest? Zo ja, kun je enkele algemene factoren noemen die daarmee te maken hadden?
3. Burn-outfactoren zijn te benoemen op verschillende niveaus:
 - op persoonlijk vlak;
 - op gebied van het werk zelf;
 - op het gebied van de organisatie en veranderingen in de gezondheidszorg;
 - op het gebied van de heersende cultuur.

Kun jij daar iets bij benoemen dat naar jouw mening specifiek is voor de dermatoloog?

LITERATUUR

1. Bergman W. Dermatologie en burn-out. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2005;15:262-6.
2. Shanafelt TD, Hasan O, Dyrbye LN, et al. Changes in burn-out and satisfaction with work-life balance in physicians and the general population. *Mayo Clin Proc* 2015;90(12):1600-3.
3. Shanafelt TD. Why burn-out is increasing among dermatologists. *Dermatology Times* 2016, February 5. www.dermatologytimes.com/dermatologytimes/news/why-burnout-increasing-among-us-dermatologists.
4. Dyrbye Shanafelt TD, Sinsky CA, et al. Burn-out among health care professionals: a call to explore and address this underrecognized threat to safe, high quality care. Washington DC: National Academy of Medicine, July 5 2017. <https://nam.edu/Burnout-Among-Health-Care-Professionals>.

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdv.nl.

SAMENVATTING

Burn-out onder artsen is een toenemend probleem in het geïndustrialiseerde Westen. Ook onder dermatologen zijn de burn-outcijfers de laatste jaren gestegen.

In dit artikel wordt een overzicht gegeven van de risicofactoren voor een burn-out en wordt onderzocht welke interventies nodig zijn. Een goed inhoudelijk begrip van deze risicofactoren die op persoonlijk vlak, op het werk en/of in de organisatie 'spelen', is van groot belang om adequaat met deze problematiek om te gaan.

TREFWOORDEN

burn-out – risicofactoren – public health

SUMMARY

Burnout is an increasing problem among physicians in the industrialized world. Dermatologists are of the opinion that burnout rates among dermatologists have also increased over the last few years. Only a clear understanding of the factors involved in the development of burnout will assist dermatologists in dealing with this challenge. This article provides an overview of currently known risk factors. Solutions are explored that may benefit dermatologists in dealing with burnout. Personal, work related, organizational risk factors need to be considered when developing interventions to curb this crisis.

KEYWORDS

burnout – risk factors – public health

CORRESPONDENTIEADRES

Kees Kennedy

E-mail: keeskennedy@gmail.com



Een ongewone presentatie van pyoderma gangrenosum

C. Vanden Eycken¹, P. De Haes²

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Een 55-jarige, gezonde man werd naar ons doorverwezen door de afdeling Urologie met een ulcus op de glans penis. Het ulcus was ontstaan na excisie van een cyste in een ander ziekenhuis, waarover verdere informatie ontbrak. In verband met slechte genezing na excisie werd de patiënt gedurende negentien maanden initieel opgevolgd door de behandelende urologen aldaar, alvorens hij naar ons werd doorverwezen. In die periode werden meerdere diagnostische testen uitgevoerd en behandelingen gestart, doch steeds zonder resultaat en met progressie van het ulcus. Herhaalde culturen bleven negatief voor bacteriën, fungi en gisten. Uitgebreide bloedtesten toonden geen bijzonderheden met ook negatieve virale en bacteriële serologie. Er werden geen seksueel overdraagbare aandoeningen gedetecteerd. Biopsies toonden aspecifieke bevindingen waarbij een infectieuze origine niet kon worden uitgesloten.

Voorgaande behandelingen, alle ingesteld door de behandelende urologen, bestonden uit antifungale, antibacteriële en

antivirale middelen. Uiteindelijk volgden meerdere debrideringen en een circumcisie, met steeds ontstaan en uitbreiding van de ulceratie. Pathologisch-anatomisch onderzoek van het resectiestuk na de circumcisie toonde een suppuratieve granulomateuze inflammatie met voorkeur voor een infectieuze oorzaak. Kweken voor mycobacteriën werden ingezet. Ondanks negatieve ziehkleuring werd door onze afdeling toch een behandeling ingesteld voor een cutane mycobacteriose met rifampicine 500 mg 2 dd en clarithromycine 500 mg 2 dd. Na negen weken behandeling werd hiermee onvoldoende verbetering gemerkt en ondertussen bleken de eerder ingezette kweken negatief voor mycobacteriën.

Klinisch onderzoek toonde een uitgebreid ulcus op de glans penis en circumferentieel in de sulcus corona (figuur 1). De bodem van het ulcus toonde granulatieweefsel bedekt met purulent beslag en de randen waren rood(paars) en opgeworpen. Verder werden er geen huidafwijkingen gevonden. Er waren geen palpabele lymfadenopathieën. Op basis van het klinisch beeld en het uitsluiten van infectieuze oorzaken, werd de voorkeursdiagnose pyoderma gangrenosum (PG) geteld. Screening naar onderliggende systeemziekte, inflammatoire darmziekte of maligniteit door middel van uitgebreide anamnese, bloedonderzoek, coloscopie, Rx-thorax en echografie van de perifere klieren en abdomen, waren negatief. Er werd gestart met methylprednisolon 64 mg 1 dd. Op controle een maand later werd volledige heling van het ulcus gezien met cribriforme cicatricatie, hetgeen de diagnose bevestigde (figuur 2). Systemische corticosteroiden werden verder afgebouwd in tien maanden, zonder recidief tot op heden.

BESPREKING

Pyoderma gangrenosum (PG) is een zeldzame, niet-infectieuze, neutrofiele dermatose met weinig gekende pathogenese. [1-4] De initiële presentatie is meestal een inflammatoire papel of hemorragische blaas die snel evolueert naar een pijnlijk ulcus. Het meest karakteristieke beeld is een ulcus met opgeworpen en ondermijnde paarse wondrand en mucopurulente necrotische wondbodem. [1,5-7] Heling gebeurt typisch met atrofisch cribriform littekenweefsel. [5,7] De frequentste locatie is het onderbeen. Er zijn echter ook gevallen beschreven in het gelaat, op de scalp, armen, romp, de nek en genitaal, hoewel deze laatste zeer zeldzaam zijn. [1,6-8] Er worden in de Engelstalige



Figuur 1. Initiële presentatie van het ulcus op de glans penis en circumferentieel in de sulcus corona. Het ulcus vertoonde rood(paarse) wondranden met op de bodem granulatieweefsel.

¹ Aios dermatologie, Dienst Dermatologie, UZ Leuven

² Dermatoloog, Dienst Dermatologie, UZ Leuven

literatuur 27 gevallen beschreven van PG van de penis. [1-23] De gemiddelde leeftijd van deze patiënten is 52 jaar.

Pathergie, het ontstaan van nieuwe ulceraties op plaatsen van voorgaand trauma, wordt geobserveerd in 25% van de gevallen bij klassieke PG. [1,7,14] Zeven (26%) van de beschreven gevallen van PG van de penis werden voorafgegaan door trauma zoals een blaassonde, fimosis of circumcisie. Bovendien werd omwille van laattijdige diagnose initieel in acht (30%) van de gevallen chirurgisch ingegrepen. Hierdoor ontstond vaak een exacerbatie van het probleem die zelfs kon leiden tot een penectomie. Ook bij onze patiënt ontstond het ulcus na excisie van een cyste op de glans en werd omwille van onvoldoende ziektecontrole herhaaldelijk een resectie en uiteindelijk een circumcisie uitgevoerd, zonder beterschap. Verergering van de ulcera na heelkundig ingrijpen of het nemen van een biopsie wijzen in de richting van PG en moeten een alarmteken zijn.

Vroege diagnose is niet gemakkelijk aangezien er geen specifieke histopathologische, immunohistochemische of biochemische testen zijn. Bij bloedonderzoek wordt soms neutrofilie en/of verhoogde sedimentatiesnelheid gezien. [7] Dit laatste was ook het geval bij onze patiënt. Histopathologie is niet specifiek en kan een gemengd inflammatoir infiltraat met dominantie van neutrofielen tonen. [2,7] Het belangrijkste doel van een biopsie is andere diagnoses uitsluiten. PG is aldus een uitsluitingsdiagnose, vooral gebaseerd op klinische presentatie en verloop. Anderzijds kan het verloop langdurig zijn alvorens de diagnose wordt gesteld. Su et al. stelden diagnostische criteria op die niet gevalideerd zijn, maar wel een leidraad kunnen zijn (tabel 1). [7]



Figuur 2. Controle na opstart systemische corticosteroiden toonde volledig herstel van het ulcus met cribriforme cicatrissatie.

Tabel 1. Voorgestelde diagnostische criteria voor ulceratieve pyoderma gangrenosum. Diagnose op basis van beide majeure criteria en minstens twee mineure criteria. [7]

Majeure criteria
1. Snelle progressie van een pijnlijk tot necrotisch cutaan ulcus met een onregelmatige, violetkleurige en ondermijnde wondrand. 2. Exclusie van andere oorzaken van cutane ulceraties.
Mineure criteria
1. Voorgeschiedenis suggestief voor pathergie of klinisch cribriforme verlittekening. 2. Systemische ziekte geassocieerd met pyoderma gangrenosum. 3. Histopathologie (steriele dermale neutrofilie, ± gemede inflammatie, ± lymfocyttaire vasculitis). 4. Respons op behandeling (snelle respons op systemische corticosteroiden).

Betreffende screening naar mogelijk geassocieerde aandoeningen, die in 70% van de gevallen aanwezig zijn, adviseren we bij elke patiënt een grondige anamnese en uitgebreid bloedonderzoek. [7] Indien hieruit aanknopingspunten voor mogelijk onderliggende aandoeningen voortkomen, dienen verdere onderzoeken gepland te worden. Afhankelijk van het aanknopingspunt mogelijk een coloscopie, Rx-thorax, echografie abdomen en perifere klieren, en een advies van Reumatologie, Hematologie of Gastro-enterologie.

De behandeling hangt af van de ernst. Bij vroege en milde letsels kan lokale behandeling met ultrapotente corticosteroiden, topisch tacrolimus of intralesionele corticosteroiden gestart worden. [24] Meestal wordt de diagnose echter pas laat gesteld en is het noodzakelijk om systemische immunosuppressiva voor te schrijven, meest frequent corticosteroiden (methylprednisolon 0,5-1 mg/kg/d) of cyclosporine (3 tot 5 mg/kg/d). [1,24] Spectaculaire verbetering na start ondersteunt bijkomend de diagnose. [7] Vooral vermindering in pijn en erytheem zijn goede markers van respons op behandeling, typisch binnen 24-72 uur na start van de behandeling. [7] Andere mogelijkheden zijn TNF-a-remmers (infliximab) die eerstelijnsbehandeling kunnen zijn bij patiënten met onderliggend inflammatoir darmlijden. [24] Daarnaast zijn in de literatuur gevallen beschreven van behandeling met azathioprine, dapson, colchicine, mycofenolaat mofetil, thalidomide of tacrolimus. [1,7,14,24] Het is aangetoond dat lokale wondzorg weinig impact heeft op wondheling, doch wel belangrijk is om secundaire superinfectie te voorkomen. [24] Chirurgisch ingrijpen is niet aangegezien gezien het bekende pathergie-effect. Deze aanbevelingen gelden ook voor PG van de penis waarbij in de 27 beschreven gevallen in de literatuur gunstige respons gezien werd met systemische corticosteroiden (52%), cyclosporine (11%), systemische corticosteroiden en azathioprine (8%), colchicine (1%), thalidomide (1%) en lokale behandelingen met imiquimod, tacrolimus of corticosteroiden (19%). Anderzijds was in 67% van deze gevallen dit niet de initiële behandeling.

Kans op recidief valt moeilijk te voorspellen. Indien onderliggende pathologie moeilijk controleerbaar is, is recidiefkans groter. Echter ook zonder geassocieerde pathologie kan de aandoening hardnekkig recidiveren. Bij deze patiënten dient

eventueel de screening naar onderliggende aandoeningen herhaald te worden, te beginnen met uitgebreide anamnese en bloedonderzoek.

CONCLUSIE

Hoewel PG van de penis zeldzaam is, dient dit een differentiële diagnose te zijn voor genitale ulceraties die niet reageren op de standaardbehandeling. Zo kunnen laattijdige diagnoses, onnodige en zelfs schadelijke behandelingen met noodlottige uitkomst vermeden worden. Zeker bij PG van de penis waarbij verminderde urinaire en seksuele functie een enorme impact heeft op de levenskwaliteit is een snelle diagnose en behandeling uiterst belangrijk.

LITERATUUR

1. Ludwig DJ, Roshani H, Steffens MG, Moll FC, Teepe RG. Pyoderma gangrenosum in the urologist clinic. *Curr Urol* 2016;9(3):159-62.
2. Baloch BK, Baloch SK, Kumar S, Mansoor F, Jawad A. Orogenital ulcers of pyoderma gangrenosum resembling sexually transmitted disease. *J Coll Physicians Surg Pak* 2014;24 Suppl 3:S207-8.
3. Rathod SP, Padhiar BB, Karia UK, Shah BJ. Penile pyoderma gangrenosum successfully treated with topical Imiquimod. *Indian J Sex Transm Dis* 2011;32(2):114-7.
4. Güngör E, Karakayali G, Alli N, Artüz F, Lenk N. Penile pyoderma gangrenosum. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 1999;12(1):59-62.
5. Philip M, Samson JF, Simi PS, Nandakumar G, Mathew B. Penile pyoderma gangrenosum. *Indian J Sex Transm Dis* 2013;34(2):138-40.
6. Georgala S, Georgala C, Nicolaidou E. Pyoderma gangrenosum of the penis: a potentially dramatic skin disease. *Urology* 2008;72(5):1185.e9-10.
7. Su WP, Davis MD, Weenig RH, Powell FC, Perry HO. Pyoderma gangrenosum: clinicopathologic correlation and proposed diagnostic criteria. *Int J Dermatol* 2004;43(11):790-800.
8. Usui S, Otsuka A, Kaku Y, Dainichi T, Kabashima K. Pyoderma gangrenosum of the penis possibly associated with pazopanib treatment. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2016;30(7):1222-3.
9. Gisondi P, Pizzolato M, Galvan A, Girolomoni G. Image gallery: pyoderma gangrenosum of the penis. *Br J Dermatol* 2018;178(1):e62.
10. Ng E, Lee M, Dunlison N. Pyoderma gangrenosum of the penis: an important lesson. *ANZ J Surg* 2015;85(1-2):91-2.
11. Satoh M, Yamamoto T. Genital pyoderma gangrenosum: report of two cases and published work review of Japanese cases. *J Dermatol* 2013;40(10):840-3.
12. Larsen CG, Thyssen JP. Pustular penile pyoderma gangrenosum successfully treated with topical tacrolimus ointment. *Acta Derm Venereol* 2012;92(1):104-5.
13. Kim TH, Oh SY, Myung SC. Pyoderma gangrenosum of the penis. *J Korean Med Sci* 2009;24(6):1200-2.
14. Parren LJ, Nellen RG, van Marion AM, Henquet CJ, Frank J, Poblete-Gutiérrez P. Penile pyoderma gangrenosum: successful treatment with colchicine. *Int J Dermatol* 2008;47 Suppl 1:7-9.
15. Gopi SS, Evans AT, Raza A, Byrne DJ. Superficial granulomatous pyoderma gangrenosum of the penis: a case report. *Sci World J* 2007;7:2426-9.
16. Badgwell C, Rosen T. Penile pyoderma gangrenosum. *Dermatol Online J* 2006;12(2):8.
17. Lally A, Hollowood K, Bunker CB, Turner R. Penile pyoderma gangrenosum treated with topical tacrolimus. *Arch Dermatol* 2005;141(9):1175-6.

18. Robinson AM, Chapple CR. Pyoderma gangrenosum of the penis: an interesting penile lesion. *BJU Int* 2003;92 Suppl 3:e62.
19. Lee DK, Hinshaw M, Cripps D, Jarrard DF. Pyoderma gangrenosum of penis. *J Urol* 2003;170(1):185-6.
20. Gonzalgo ML, de Lacerda DA, De Marzo AM, Chan DY. Persistent purulent drainage from the glans penis: atypical presentation of pyoderma gangrenosum. *J Urol* 2003;169(5):1793-4.
21. Park HJ, Kim YC, Cinn YW, Yoon TY. Granulomatous pyoderma gangrenosum: two unusual cases showing necrotizing granulomatous inflammation. *Clin Exp Dermatol* 2000;25(8):617-20.
22. Farrell AM, Black MM, Bracka A, Bunker CB. Pyoderma gangrenosum of the penis. *Br J Dermatol* 1998;138(2):337-40.
23. Herrera Sánchez M, Rojo Sánchez S, del Cerro Heredero M, et al. Pyoderma gangrenosum of penile skin. *Int J Dermatol* 1997;36(8):638-9.
24. Reichrath J, Bens G, Bonowitz A, Tilgen W. Treatment recommendations for pyoderma gangrenosum: an evidence-based review of the literature based on more than 350 patients. *J Am Acad Dermatol* 2005;53(2):273-83.

SAMENVATTING

Pyoderma gangrenosum is een ulceratieve, neutrofiele dermatose die meestal de onderste ledematen aantast. De initiële presentatie is vaak een inflammatoire papulopustel die snel evolueert naar een pijnlijk ulcus met opgeworpen, ondermijnde paarse wondranden. Omwille van de afwezigheid van specifieke diagnostische onderzoeken is deze aandoening vaak een uitsluitingsdiagnose. Hoewel zeldzaam dient deze aandoening, gezien het destructieve karakter, steeds opgenomen te worden in de differentiële diagnose van een ulcus, ook op atypische locaties zoals de penis.

TREFWOORDEN

pyoderma gangrenosum – genitaal ulcus – penis

SUMMARY

Pyoderma gangrenosum is an ulcerative neutrophilic dermatosis that most commonly affects the lower extremities. It usually presents as an inflammatory papule rapidly evolving into a painful ulcer with indurated and undermined violaceous borders. Since there are no specific diagnostic tests, the diagnosis is primarily based on the clinical image and exclusion of other causes of such ulcers. Although rare, this disease should always be considered in the differential diagnosis of an ulcer, also on atypical locations such as the penis.

KEYWORDS

pyoderma gangrenosum – genital ulcer – penis

CORRESPONDENTIEADRES

Caroline Vanden Eycken

E-mail: caroline.vandeneeycken@uzleuven.be

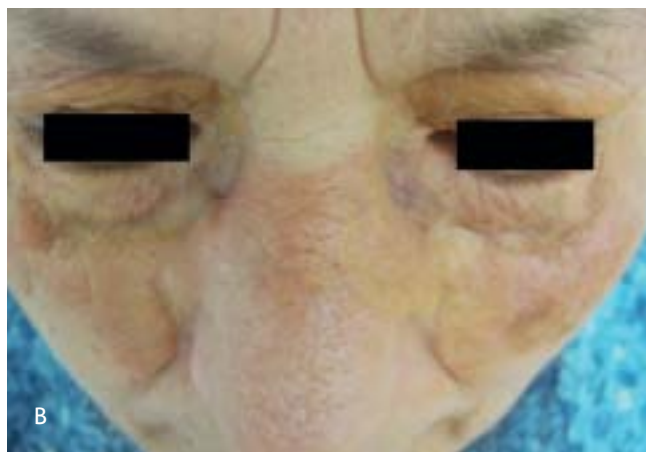


De ziekte van Erdheim-Chester

K. Greveling¹, T.E.C. Zondag², J. Damman³, J.A.M. van Laar⁴, M.B.A. van Doorn⁵

Een 59-jarige vrouw bezocht onze polikliniek in 2011 met sinds vele jaren bestaande verheven, gele verkleuringen rondom haar ogen, met de laatste tijd een snel progressieve toename met uitbreiding naar haar neus, wangen, voorhoofd en rechterbovenarm.

Haar algemene voorgeschiedenis vermeldde onder andere een familiale hypercholesterolemie, langerhanscelhistiocytose (LCH) (met ossale en cerebellaire lokalisatie) waarvoor chemotherapie, diabetes mellitus type II, hypertensie en een myocardinfarct.



Figuur 1. Scherpbegrensde geelgekleurde plaques ter plaatse van de onder- en bovenoogleden beiderzijds, doorlopend over de neusrug en wangen.

ONDERZOEK

Lichamelijk onderzoek

Ter plaatse van de onder- en bovenoogleden beiderzijds, doorlopend over de neusrug en wangen scherpbegrensde geelgekleurde plaques (figuur 1A,B). Vergelijkbare huidafwijkingen bevinden zich op de linkerzijde van het voorhoofd en de rechterbovenarm ventraal. Ter plaatse van de rechterbovenarm dorsaal bevindt zich een solitaire, scherp begrensde, ronde, geelrode gladde papel (figuur 2).

Aanvullend onderzoek

Totaal cholesterol 7,9 mmol/L (normaalwaarde 2,9-6,5).

HDL-cholesterol 0,75 mmol/L (> 1,54).

LDL-cholesterol 6,50 mmol/L (normaalwaarde 2,59-4,12).

Triglyceriden 2,90 mmol/L (normaalwaarde < 2,0).

Histopathologisch onderzoek

Huidbiopten (rechterwang, rechterbovenarm ventraal en dorsaal): groot aantal histiocyttaire cellen, deels met xanthomateus/schuimig cytoplasma.

Immunohistochemie: CD1a-kleuring negatief, CD68-kleuring: positief.



Figuur 2. Solitaire, scherp begrensde, ronde, geelrode gladde papel ter plaatse van de rechterbovenarm dorsaal.

¹ Aios dermatologie, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam

² Arts-onderzoeker, afdeling Immunologie, Erasmus MC, Rotterdam

³ Patholoog, afdeling Pathologie, Erasmus MC, Rotterdam

⁴ Internist-immunoloog, afdeling Immunologie, Erasmus MC, Rotterdam

⁵ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam

DIAGNOSE

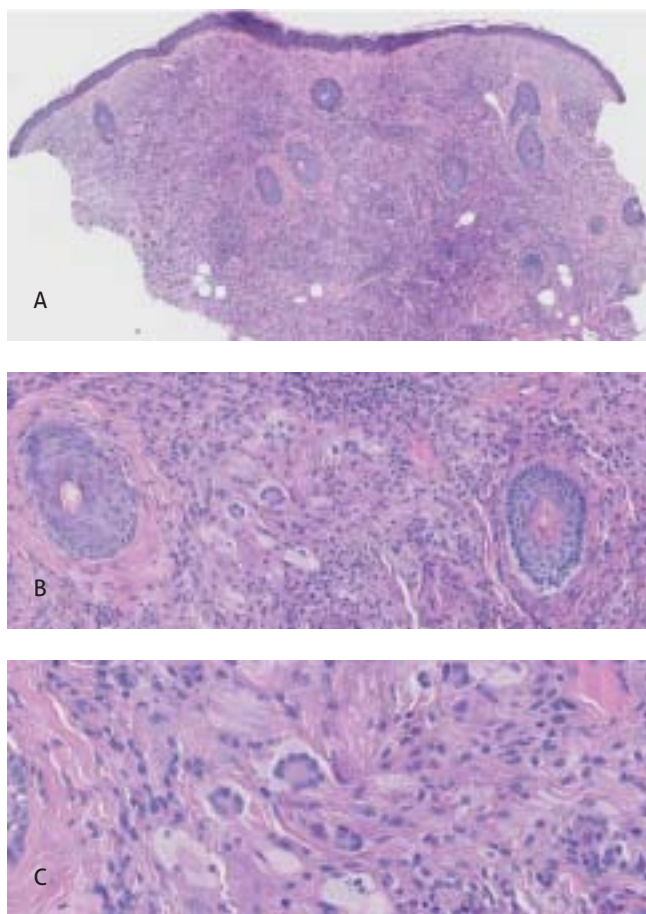
Xanthelasmata/xanthomen.

BELEID

Er werd een expectatief beleid gevoerd en patiënte werd in verband met haar (mild) verhoogde cholesterolwaarden naar de internist verwezen.

BELOOP

In november 2017 (zes jaar later) werd patiënte gezien op de polikliniek Immunologie in verband met een verslechterde nierfunctie en pijn bij een infiltrerende *encasement* massa rondom het pyelum en de nierven. De bovengenoemde huidafwijkingen waren nog altijd aanwezig. Op basis van dit klinisch beeld was er een sterke verdenking op een non-LCH en met name de ziekte van Erdheim-Chester, ook wel *Erdheim-Chester disease* (ECD) genoemd. Met deze vraagstelling werden de eerdere bipten uit 2011 gereviseerd. Bij revisie werden naast de bovenbeschreven bevindingen van een histiocytair proliferatie tevens aanwezigheid van Toutonse reuscellen gezien (figuur 3A-C). Dit past niet bij een xanthomateuze maar bij een xanthogranulomateuze laesie. De differentiële diagnose bestond uit ECD, adult onset xanthogranuloom, adult onset astma en periorbitaal xanthogranuloom (AAPOX; minder waarschijnlijk gezien de laesies zich ook op de bovenarmen



Figuur 3. Histopathologisch onderzoek toont een groot aantal histiocytair cellen, deels met xanthomateus/schuimig cytoplasma en de aanwezigheid van talrijke Toutonse reuscellen.

Erdheim-Chester disease is een zeldzame, systemische non-langerhanscelhistiocytose met in ongeveer een kwart van de gevallen ook huidafwijkingen.

bevinden), dan wel necrobiotisch xanthogranuloom (minder waarschijnlijk gezien geen van de bipten necrobiose toonde). Gezien het boven beschreven klinisch beeld passen de bevindingen goed bij ECD. Bij aanvullend moleculair onderzoek van de xanthogranulomateuze laesie van de wang werd een BRAFV600E-mutatie gevonden. Door deze recente bevindingen ontstond er twijfel over de reeds eerder bij patiënte gediagnosticeerde LCH. In het verleden afgenomen biopsiemateriaal van de onderkaak links werd gereviseerd en dit betrof wel degelijk een LCH met aanwezigheid van CD1a-positieve cellen. Tezamen betreft het daarom een overlapsyndroom van ECD en LCH. Behandeling met vemurafenib werd gestart. Er werd een duidelijke klinische verbetering van de huidafwijkingen gezien. Ook de massa rondom de nier leek af te nemen bij een latere PET-CT, al is het nog te vroeg om dit met zekerheid te zeggen.

BESPREKING

ECD is een zeldzame, systemische non-LCH met in ongeveer een kwart van de gevallen ook huidafwijkingen. De meest voorkomende huidafwijkingen zijn gelige plaques (meestal op de oogleden) die sterk lijken op xanthelasmata. Daarnaast kunnen erythemateuze of bruine plaques, papels en noduli voorkomen op de benen, romp en rug. [1]

Naast huidafwijkingen wordt ECD met name gekarakteriseerd door multifocale osteosclerotische laesies van de lange pijpbeenderen. [2] Verder kunnen afwijkingen voorkomen in de longen, retro-orbitaal, centraal zenuwstelsel, hypofyse, bloedvaten, hart en retroperitoneaal. [2,3] Retroperitoneaal kan ECD zich uiten als een infiltratieve massa rondom de nieren wat kan leiden tot progressieve nierinsufficiëntie (zoals bij onze patiënte het geval was). [4] Daarnaast kunnen patiënten zich onder andere presenteren met botpijnen, neurologische symptomen en diabetes insipidus.

Histologisch wordt ECD gekarakteriseerd door weefselinfiltratie van histiocyten met schuimig cytoplasma en meerkernige reuscellen van het Touton type. Immunohistochemische kleuring is positief voor CD68 en CD163, maar in tegenstelling tot LCH negatief voor CD1a en S100. [1] In meer dan de helft van de gevallen wordt een BRAFV600E-mutatie gevonden. [1,5] Xanthelasmata-achtige laesies zijn in 25% van de gevallen het

eerste symptoom van ECD. [1] Het onderscheid met klassieke xanthelasma palpebrarum (XP) kan lastig zijn. Bij ECD zijn de laesies echter vaker nodulair en breiden zich uit naar temporaal, de wangen of de onderoogleden. [1] In tegenstelling tot XP is ECD zelden geassocieerd met dyslipidemie. Milde hypertriglyceridemie (triglyceridelevels < 5 mmol/L) werd gedetecteerd in 37% van de patiënten met ECD. [1] Histologisch zien we bij beide infiltratie van de dermis door histiocyten met schuimig cytoplasma en in het geval van ECD ook aanwezigheid van Touton-reuscellen. Bij ECD wordt vaker infiltratie van de reticulair dermis gezien. Immunohistochemie is voor beide positief voor CD68 en CD163 en negatief voor CD1a en S100. [1]

ECH en LCH kunnen naast elkaar voorkomen (ECD-LCH-overlapsyndroom). [6] Studies laten een hoge prevalentie zien van BRAFV600E-mutatie in zowel ECD-patiënten (52-82%) als LCH-patiënten (38-69%). [5,7] Deze mutatie wordt niet gevonden in andere histiocytosen, waardoor een gemeenschappelijke origine tussen ECD en LCH wordt gesuggereerd.

In ECD-patiënten met een BRAFV600E-mutatie blijkt vemurafenib (een BRAF-kinaseremmer) een effectieve behandeling. [8] Als alternatieve behandeling of in BRAF-wildtype patiënten is therapie met interferon-alfa een optie. De prognose is ongunstig, maar behandeling lijkt een betere overleving te geven. De vijfjaarsoverleving is 68%-82,7%. [9,10]

CONCLUSIE

De diagnose ECD moet worden overwogen bij patiënten met atypische of uitgebreide xanthelasmata-achtige laesies en een normaal lipidenprofiel of systemische symptomen zoals botpijn of diabetes insipidus. Patiënten met LCH die xanthogranulomen ontwikkelen, moeten worden gescreend voor het ECD-LCH-overlapsyndroom.

LITERATUUR

- Chasset F, Barete S, Charlotte F, et al. Cutaneous manifestations of Erdheim-Chester disease (ECD): clinical, pathological, and molecular features in a monocentric series of 40 patients. *J Am Acad Dermatol* 2016;74(3):513-20.
- Veyssier-Belot C, Cacoub P, Caparros-Lefebvre D, et al. Erdheim-Chester disease. clinical and radiologic characteristics of 59 cases. *Medicine (Baltimore)* 1996;75(3):157-69.
- Haroche J, Amoura Z, Dion E, et al. Cardiovascular involvement, an overlooked feature of Erdheim-Chester disease: report of 6 new cases and a literature review. *Medicine (Baltimore)* 2004;83(6):371-92.
- Surabhi VR, Menias C, Prasad SR, Patel AH, Nagar A, Dalrymple NC. Neoplastic and non-neoplastic proliferative disorders of the perirenal space: cross-sectional imaging findings. *Radiographics* 2008;28(4):1005-17.
- Haroche J, Charlotte F, Arnaud L, et al. High prevalence of BRAF V600E mutations in Erdheim-Chester disease but not in other non-Langerhans cell histiocytoses. *Blood* 2012;120(13):2700-3.
- Liersch J, Carlson JA, Schaller J. Histopathological and clinical findings in cutaneous manifestation of Erdheim-Chester disease and Langerhans cell histiocytosis overlap syndrome associated with the BRAFV600E mutation. *Am J Dermatopathol* 2017;39(7):493-503.
- Hervier B, Haroche J, Arnaud L, et al. Association of both Langerhans cell histiocytosis and Erdheim-Chester disease linked to the BRAFV600E mutation. *Blood* 2014;124(7):1119-26.
- Haroche J, Cohen-Aubart F, Emile JF, et al. Dramatic efficacy of vemurafenib in both multisystemic and refractory Erdheim-Chester disease and Langerhans cell histiocytosis harboring the BRAF V600E mutation. *Blood* 2013;121(9):1495-500.
- Arnaud L, Hervier B, Neel A, et al. CNS involvement and treatment with interferon-alpha are independent prognostic factors in Erdheim-Chester disease: a multicenter survival analysis of 53 patients. *Blood* 2011;117(10):2778-82.
- Cohen-Aubart F, Emile JF, Carrat F, et al. Phenotypes and survival in Erdheim-Chester disease: results from a 165-patient cohort. *Am J Hematol* 2018;93(5):E114-E7.

SAMENVATTING

De ziekte van Erdheim-Chester (ECD) is een zeldzame, systemische non-langerhanscelhistiocytose (LCH) met in ongeveer een kwart van de gevallen ook huidafwijkingen. De diagnose moet worden overwogen bij patiënten met atypische of uitgebreide xanthelasmata-achtige laesies en een normaal lipidenprofiel of systemische symptomen zoals botpijn of diabetes insipidus. ECD en een LCH kunnen naast elkaar voorkomen (ECD-LCH-overlapsyndroom). Beide lijken geassocieerd met een BRAFV600E-mutatie, waardoor een gemeenschappelijke origine wordt gesuggereerd.

TREFWOORDEN

ziekte van Erdheim-Chester – non-langerhanscelhistiocytose – BRAFV600E-mutatie

SUMMARY

Erdheim-Chester disease (ECD) is a rare, systemic, non-Langerhans cell histiocytosis. In approximately 25% of the cases there is cutaneous involvement. The diagnosis should be considered in patients with atypical or extensive xanthelasmata-like lesions with a normal lipid profile or systemic symptoms like bone pain or diabetes insipidus. ECD and Langerhans cell histiocytosis (LCH) can overlap (ECD-LCH overlap syndrome). Both seems to be associated with a BRAFV600E mutation, which suggests a common origin.

KEYWORDS

Erdheim-Chester disease – non-Langerhans cell histiocytosis – BRAFV600E mutation

CORRESPONDENTIEADRES

Karin Greveling

E-mail: k.greveling@erasmusmc.nl



Segmentale neurofibromatose

J. van der Heiden¹, M. van den Brand², F. Wiersma³

Segmentale neurofibromatose is een zeldzaam ziektebeeld, gekenmerkt door neurofibromen en/of café-au-lait-vlekken die segmentaal voorkomen. Het wordt veroorzaakt door een postzygotische mutatie in het NF1-gen. De prognose is gunstig gezien het benigne karakter en laag risico op ziektegerelateerde complicaties. Patiënten met een segmentaal patroon van neurofibromatose moeten worden voorgelicht dat genetische transmissie naar de volgende generatie zeer zeldzaam, maar mogelijk is.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Op de poli Dermatologie werd een 69-jarige vrouw gezien met kleine ronde tumoren op de rechterarm die sinds een tiental jaren bestaan. Aanvankelijk begonnen de klachten aan de rechteronderarm, en later ook aan de rechterbovenarm. Elders op het lichaam had patiënte geen tumoren bemerkt. De tumoren zijn gevoelig bij druk.

De familieanamnese is negatief voor neurofibromatose. Patiënte heeft een zoon met een verstandelijke beperking (zonder huidafwijkingen) en zoon van zus van moeder heeft een ontwikkelingsachterstand. Patiënte gebruikt geen medicatie.

Lichamelijk onderzoek

Bij inspectie in toto werden aan de rechteronderarm en rechterbovenarm een twintigtal lenticulaire huidkleurige-roze weke papeltjes gezien die deels reponibel waren (figuur 1A,B). Bij palpatie gaf patiënte pijn aan. Café-au-laitvlekken en axillaire freckling ontbraken bij patiënte. Er werden geen pigmentatieverschillen in beide armen gezien.



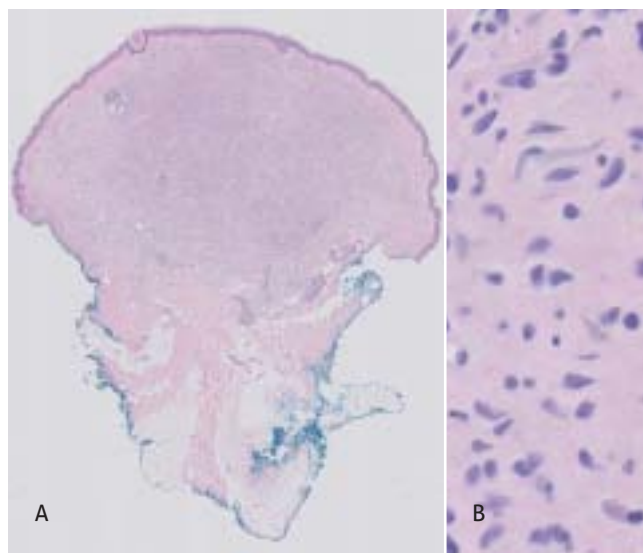
Figuur 1. Twintigtal lenticulaire huidkleurige-roze weke papeltjes.

Overwegingen

Voor de differentiële diagnose werd gedacht aan neurofibromatose, lymfatische malformatie en cutane maligniteit van elders. Gezien de segmentale unilaterale distributie van de papels is het beeld suggestief voor segmentale neurofibromatose. Een excisie voor histologie werd genomen voor bevestiging van de diagnose.

Histopathologisch onderzoek

Bij histologisch onderzoek van een geëxcideerde papel op de onderarm werd een dermaal gelegen matig begrensde afwijking gezien bestaande uit homogeen verdeelde spoelvormige cellen met komvormige kernen in eosinofiel stroma (figuur 2A,B), passend bij een diagnose van neurofibroom.



Figuur 2A. HE, overzicht: huidbiopt met daarin een matig scherp omschreven homogeen celrijke afwijking. 2B. HE, detail: de afwijking bestaat uit spoelvormige cellen met komvormige kernen in ruime eosinofiele tussenstof, passend bij neurofibroom.

¹ Anios interne geneeskunde, Ziekenhuis Amstelland, Amstelveen (destijds coassistent VUmc, dermatologie coschap in Ziekenhuis Gelderse Vallei, Ede)

² Patholoog, Ziekenhuis Gelderse Vallei, Ede

³ Dermatoloog, Ziekenhuis Gelderse Vallei, Ede

DIAGNOSE

Segmentale neurofibromatose, voorheen beschreven als neurofibromatose type 5.

BELEID EN BELOOP

De diagnose en het benigne karakter is met patiënte besproken. De neurofibromen gelokaliseerd op de laterale en mediale zijde van de bovenarm gaven volgens patiënte klachten, waarop besloten is deze te excideren. De overige neurofibromen worden vervolgd.

BESPREKING

Segmentale neurofibromatose is een zeldzaam ziektebeeld en is nog niet vaak in de literatuur beschreven. Neurofibromatose wordt in 1882 beschreven door de Duitse patholoog Friedrich Daniel von Recklinghausen en wordt ook wel de ziekte van Von Recklinghausen genoemd. [1] Er zijn meerdere subtypen van neurofibromatose (tabel 1). [2] In 1931 werd segmentale neurofibromatose voor het eerst beschreven door Gammel. [3] Het is een aandoening met een incidentie van 1 op 3500 geboorten die veroorzaakt wordt door een postzygotische mutatie in het NF1-gen. [4-6] Bij segmentale NF1 is er sprake van genetische mozaïcisme, waarbij er in slechts een deel van de lichaamscellen een mutatie in het NF1-gen aanwezig is. De familieanamnese is bij de meeste patiënten met segmentale neurofibromatose negatief voor neurofibromatose [7], ook in het geval van onze patiënte was de familieanamnese negatief voor neurofibromatose.

De aandoening wordt gekarakteriseerd door neurofibromen en/of café-au-laitvlekken die segmentaal voorkomen. [1] Ziektegerelateerde systemische betrokkenheid is ongewoon bij segmentale neurofibromatose. [4,7] Veelvoorkomende aangedane lichaamsdelen voor segmentale neurofibromatose zijn de thorax en het abdomen (55%), de bovenste extremiteiten (20%), en de onderste extremiteiten en het gezicht (elk 10%). [1] De diagnose kan klinisch worden gesteld en eventueel worden bevestigd met behulp van histologie.

Tabel 1. Indeling neurofibromatosis in verschillende subtypen met kenmerken.

Subtypen neurofibromatose	Kenmerken
NF-1	Von Recklinghausen; syndroom met o.a. café-au-laitvlekken, neurofibromen en lischnoduli
NF-2	Vestibulaire schwannomen
NF-3	Mixed type van NF1 en NF2
NF-4	Variant fenotypen van NF1, NF2 en NF3
NF-5	Café-au-laitvlekken en/of neurofibromen in segmentale vorm
NF-6	6 of meer café-au-laitvlekken > 1,5 cm
NF-7	Late onset
NF-NOS	Niet nader omschreven, o.a. watsonsyndroom of schwannomatosis, met kenmerken van variaties op bovenstaande

Voor de differentiële diagnose moet er worden gedacht aan lymfatische malformaties en cutane metastasen. Om deze laatste uit te sluiten, is histologisch onderzoek aanbevolen, voornamelijk wanneer de neurofibromen groeien in grootte of pijn veroorzaken. [1]

De prognose van segmentale neurofibromatose is gunstig gezien het benigne karakter en laag risico op ziektegerelateerde complicaties. [4] Behandeling is alleen geïndiceerd op verzoek van patiënt en bestaat uit het excideren van de papels bij cosmetische of praktische klachten. Een andere mogelijkheid, vooral bij grote aantallen neurofibromen, is het gebruik van een CO₂-laser. [8]

Genetische counseling bij patiënten met segmentale neurofibromatose is lastig doordat kinderen geen afwijkingen kunnen tonen. [1,5,9] In verband met autosomaal dominante overerving bij gegeneraliseerde NF1 wordt genetische counseling aanbevolen, waarbij nakomelingen 50% kans hebben om de ziekte te krijgen. Echter, hebben de meeste patiënten met segmentale neurofibromatose (93%) geen familiegeschiedenis met neurofibromatose. [10] Segmentale neurofibromatose wordt verondersteld een somatische mutatie te zijn en wordt daardoor in principe niet doorgegeven aan nakomelingen [11] hoewel dit wel mogelijk is. [9] Segmentale neurofibromatose kan in sommige gevallen voorkomen als een erfelijke ziekte gekenmerkt door een verhoogde vatbaarheid voor somatische mutatie. [6] Patiënten met een segmentaal patroon van neurofibromatose moeten worden voorgelicht dat genetische transmissie naar de volgende generatie zeer zeldzaam, maar mogelijk is.

LITERATUUR

- Galhotra V, Sheikh S, Jindal S, Singla A. Segmental neurofibromatosis. *Indian J Dent* 2014;5(3):166-9.
- Neurofibromatosis and tuberous sclerosis. In: Bologna JL, Jorizzo JL, Rapini RP (eds.). *Dermatology*, 1st edition, Vol. 1, Chapter 61. St. Louis: Mosby, 2003.
- Gammel JA. Localized neurofibromatosis. *Arch Dermatol Syphilol* 1932; 24:712.
- Victor FC. Segmental neurofibromatosis. *Dermatol Online J* 2005;11:20.
- Tinschert S, Naumann I, Stegmann E, et al. Segmental neurofibromatosis is caused by somatic mutation of the neurofibromatosis type 1 (NF1) gene. *Eur J Hum Genet* 2000;8:455-9.
- Roth RR, Martines R, James WD. Segmental neurofibromatosis. *Arch Dermatol* 1987;123:917-20.
- Hager CM, Cohen PR, Tschen JA. Segmental neurofibromatosis: case reports and review. *J Am Acad Dermatol* 1997;37(5 Pt 2):864-9.
- Roenigk RK, Ratz JL. CO₂ laser treatment of cutaneous neurofibromas. *J Dermatol Surg Oncol* 1987;13(2):187-90.
- Sloan JB, Fretzin DF, Bovenmyer DA. Genetic counseling in segmental neurofibromatosis. *J Am Acad Dermatol* 1990;22:461-7.
- Thomas P. Habif. *Clinical dermatology*, 5th edition. Elsevier Health Sciences, 1994:998.
- Crowe FW, Schull WJ, Neel JV. A clinical, pathological and genetic study of multiple neurofibromatosis. Springfield, IL: Thomas, 1956:153-4.

SAMENVATTING

Segmentale neurofibromatose is een zeldzame aandoening die wordt gekenmerkt door neurofibromen en/of café-au-laitvlekken die dermatomaal voorkomen. De aandoening wordt veroorzaakt door een postzygotische mutatie in het NF1-gen. Behandeling is vaak niet noodzakelijk, tenzij de patiënt er klachten van ondervindt. In verband met autosomaal dominante overerving wordt genetische counseling aanbevolen.

TREFWOORDEN

neurofibromatose – segmentaal – mutatie – NF1-gen

SUMMARY

Segmental neurofibromatosis is a rare condition characterized by neurofibromas and/or café au lait macules, limited to one region of the body. The condition is caused by a postzygotic mutation in the NF1 gene. Treatment is often not necessary, unless symptomatic. Because of an autosomal dominant inheritance, genetic counselling is recommended.

KEYWORDS

neurofibromatosis – segmental – mutation – NF1 gene

CORRESPONDENTIEADRES

Janique van der Heiden

E-mail: janiquevanderheiden@live.nl



Extremen in de permafrost

F. Meulenberg | Fotografie: Natascha Kwee, anios neurologie, Alrijne Ziekenhuis en fotograaf

“Ergens in het ijs worden mijn ridderhandschoenen bewaard, de handschoenen die gedurende zesendertig jaar mijn vingers nauw hebben omsloten. Deze handschoenen leven in een museum van ijs, een getuigenis, een document, een expositiestuk van het fantastisch realisme van mijn toenmalige werkelijkheid; ze wachten, als tritons of coelacanthen, op hun beurt om latimeria te worden.” [1] Zo luiden de openingszinnen van het verhaal *De handschoen* uit 1972 van de Russische auteur Varlam Sjalamov (1907-1982).

De coelacanth (*Latimeria chalumnae*) is een levend fossiel waarvan men lang dacht dat dit uitgestorven was tezamen met de dinosauriërs, totdat een coelacanth in 1938 in het vangnet van een verbijsterde visser terecht kwam. De geschiedenis van de vis zou tot 360 miljoen jaren geleden teruggaan. [2] Wie zijn ‘handschoen’ (*spoiler alert*: het is geen handschoen) vergelijkt met een coelacanth uit een lang vergaan tijdperk, zal dit doen als er sprake is van bijzondere omstandigheden. Dat klopt. Sjalamov bracht zeventien jaar door in de mijnstreek van Kolyma, in het verre Noordoostelijke Siberië. Op dit schiereiland met zijn bergen, taiga en permafrost – het verschijnsel dat in bepaalde gebieden nabij de polen en in het hooggebergte de ondergrond nooit helemaal ontdooit – verbleven halverwege de vorige eeuw een miljoen mensen, hoofdzakelijk gevangenen die in de goud-, uranium- en tinmijnen werkten, criminelen maar vooral politieke gevangenen. Werkend bij temperaturen tot zestig graden onder nul, met nauwelijks eten en kleding, terwijl de barakken onverwarmd bleven. Met als aanvulling de vernedering, afranselingen, slagen, stompen en dagelijkse mishandelingen.

VERDIERLIJING

De leefomstandigheden waren erbarmelijk, onmenselijk in feite. “De mens is geen duivel, maar voor zijn medemens een plaag”, zoals Nobelprijswinnaar Aleksandr Solzjenitsyn (1908-2008) schreef. [3] Met zijn *Goelag Archipel* zette Solzjenitsyn de terreur van de Stalinistische werkkampen op de kaart van de westerse wereld. Hij erkent echter dat de ellende van Sjalamov veel groter was: “Sjalamovs kampervaring was harder en langer dan de mijne, en ik erken met het grootste respect dat hij en niet ik de bodem heeft bereikt van de verdierlijking en de wanhoop waar alles in het dagelijks leven van de kampen ons naartoe trok”. [4] De stem van Sjalamov is droog, afstandelijk, analytisch, afgebeten, bijna klinisch, zonder geklaag laat staan zelfbeklag, maar wel één grote aanklacht, door te tonen wat mensen elkaar aandoen – mensen die zich, in de ogen van Sjalamov, uiteindelijk maar in één opzicht van dieren onderscheiden, hun fysieke gehechtheid aan het leven: mensen gaan door waar een beest het opgeeft. [4]

Sjalamov heeft in *De handschoen* last van dysenterie, wat hem het toegangsbewijs oplevert voor het “walhalla”, de kliniek van het kamp. Een “crepeergeval”, wat Sjalamov is, heeft maar eens in de vijf dagen ontlasting, niet vaker. “Elke kruimel wordt, zo lijkt het, door alle cellen van het lichaam opgezogen, en niet alleen door de darmen en de maag. Ook de huid wil dat wel, en is bereid om het voedsel op te zuigen.” Zoals vaker, blijkt de dysenterie een symptoom te zijn voor onderliggende diagnoses: “pellagra, alimentaire dystrofie, scheurbuik, extreme polyavitaminose.” Het extreme vitaminetekort blijft niet zonder gevolgen.

“Tijdens de tweede ziekenhuisopname voelde ik dat mijn huid onstuitbaar begon te schilferen, de huid van mijn hele lichaam jeukte, kriebelde en kwam los in schilfers, soms zelfs met hele lappen tegelijk (...) Maar dat was allemaal na het vervellen. Nadat mijn huid als een schil van mijn lichaam was losgekomen. Naast de door scheurbuik veroorzaakte zweren, etterden mijn tenen als gevolg van een osteomyelitis vanwege bevrozingen. Mijn door scheurbuik aangeaste wiebelende tanden, steenpuisten waarvan de gevolgen nu nog zichtbaar zijn op mijn benen ... Ik herinner me de voortdurende, hevige, niet te stille honger en als kroon op dat alles: de huid die in lagen loskwam.”

Met als apotheose: “Op dat moment voelde ik hoe een handschoen zich losmaakte en van mijn hand gleed. Het was interessant, maar niet angstaanjagend om te zien hoe mijn eigen huid in lagen van mijn lichaam losliet, hoe er velletjes van mijn schouders, buik en armen naar beneden vielen. De hulpverleners konden de handschoenen van beide handen en de kousen van beide voeten er in één keer afhalen”. Sindsdien liggen de handschoenen in de permafrost, zoals dit landschap homerisch bezaaid zal zijn met afgestorven en afgehakte ledematen. De impact van de afgestorven huid op Sjalamov is blijvend: “Op een dag had mijn huid zich helemaal vernieuwd, maar mijn ziel niet.”



VERGETEN ZIEKEN

Hoe een dergelijk leven eruit ziet, hoe het voelt, het blijft nauwelijks voorstelbaar. Geen wonder dat een toekomstperspectief ontbreekt en zich beperkt tot hooguit een dag vooruitzien:

“Verder dan één dag vooruitdenken had geen enkele zin. Op zichzelf is het begrip ‘zin’ in onze fantastische wereld nauwelijks begrijpelijk. Deze oplossing (leven bij de dag) is geen vondst van de hersenen, maar van een dierlijk instinct dat gevangenen bezitten; dit onweerlegbare axioma is een vondst van het instinct van de spieren.”

Alsof er nog niet voldoende tragiek is, zorgt de Tweede Wereldoorlog voor de ontknoping van een ander, onverwacht drama. “Tijdens militaire acties waren de leprozenhuizen vernietigd en de melaatsen hadden zich onder de bevolking verspreid. Was dat een geheime of een openlijke oorlogshandeling? Een chemische of een bacteriologische oorlog?” [5] Nee, in werkelijkheid kon een melaatse zich gemakkelijk uitgeven voor iemand die tijdens de oorlog gewond was geraakt of verminkt. Melaatsen mengden zich dan ook probleemloos onder de mensen die naar het Oosten vluchtten en in het echte, zij het verschrikkelijke leven terugkeerden. In die wereld werden ze voor oorlogsslachtoffers gehouden, voor helden soms zelfs.

De melaatsen leefden en werkten als ieder ander. Er moest een einde aan de oorlog komen voordat de artsen zich het bestaan van de melaatsen herinnerden en “de verschrikkelijke kaartenbakken van de leprozenhuizen” zich opnieuw begonnen te vullen. Dan nog viel het niet makkelijk om melaatsen te onderscheiden van verminkten, al dan niet door zelfverminking. Voor melaatsen was het een uitkomst: “Opgaan in de zee van bevroeringsgevallen was gunstiger, was meer in de mode en viel minder op.”

In het kamp van Sjalamov onderzoekt dokter Krasinski, “een liefhebber van boeken van Jules Verne (waarom?)”, de ziekenbroeder Fjodorenko, en luistert naar zijn ‘pluis/niet-pluis’-gevoel:

“Nee, dat was geen trofische zweer, geen verminking ten gevolge van een ontplofing of een slag met een bijl. Dit was langzaam ontbindend weefsel. (...) Dit was lepra! Dit was het leeuwenmasker van een melaatse. Een mensengezicht dat op de kop van een leeuw leek. Krasinski bladerde koortsachtig in zijn handboeken. Hij pakte een grote naald en prikte in een van de witte vlekken waar de huid van Fjodorenko vol mee zat. Het deed helemaal geen pijn!”

Huidbiopsen gaan naar een laboratorium in Moskou dat de diagnose bevestigt. Het hele ziekenhuis is dan in rep en roer: “Ook degenen die tijdens hun verhoren waren afgeranseld en van wie de ziel door die duizenden verhoren tot stof was vergaan en het lichaam gebroken, geteisterd door het ondraaglijke werk – met straftermijnen van vijftientwintig plus vijf jaar, straftermijnen die niet uit te houden waren, niet te verdragen, niet te overleven Iedereen beefde, schreeuwde, vervloekte Fjodorenko, was bang voor de lepra.”

DRONKEN OMARMING

Fjodorenko werkte immers maandenlang in het ziekenhuis en de latente periode van het moment van besmetting tot het zich manifesteren van de uiterlijke symptomen van de ziekte duurt jaren. Koortsachtig onderzoekt men alle bewoners van het ziekenhuis en Sjoera Lesjtsjinskaja – een verpleegster, pas enkele maanden werkzaam in het ziekenhuis – blijkt ook besmet. Beneden in de kelder, richt men twee cellen in waar Fjodorenko en Lesjtsjinskaja worden gevangengezet. Maar de twee besmette gevangenen halen de balken van de cel los, banen zich een weg door de gangen en stelen alle sterke drank uit de medicijnkastjes, brood uit de broodsnijkamer plus alle porties codeïne die ze kunnen vinden. Dan weten ze zich in te graven in een hol en barricaderen de toegang daartoe met balken, dekens en matrassen. Een barricade “tegen de wereld, tegen de bewakers, het ziekenhuis, het leprozenhuis, en zo leefden ze een paar dagen als man en vrouw samen, drie dagen, geloof ik.” Totdat ze gevonden worden, allebei naakt: “De mismaakte donkere armen van Fjodorenko omarmden het witte, glimmende lichaam van Lesjtsjinskaja. Ze waren allebei dronken.” Dat is de stijl van Sjalamov: “eenvoudig proza, volstrekt ongeunsteld, met een nauwkeurig taalgebruik, waarin zich alleen van tijd tot tijd iets nieuws voordoet, iets dat de lezer nog nooit heeft gezien – een detail of een helder beschreven bijzonderheid. Aan de hand van deze details zal de lezer zich verbazen en geloof hechten aan het hele verhaal...” [6] De verhalen zijn een geslaagde toepassing van de kunst van de *litotes*, een classicistische stijlfiguur die met zo weinig mogelijk woorden een maximum aan betekenis en zeggingskracht wil overbrengen. Met behulp van deze techniek van schrale wordeenvoud en tot het uiterste gevoerde intoming van pathos, schreef Sjalamov zijn oeuvre. Miskend, ook dat nog, want bij leven verscheen, behalve enkele gedichten, slechts één Kolyma-verhaal in Rusland. [6]

De verhalen uit Kolyma bedragen meer dan duizend pagina's in de Nederlandse vertaling. Wat een mens ook zegt, hoeveel zinnen hij ook schrijft, in veldragen hoofdzinnen, vernuftige bijzinnen, al dan niet in een fraaie cadans, en ingebedde bijzinnen met wellicht een zachtmoedige knipoog of traan: wat hij verzwijgt is nog immenser, weidser ook. Zoals Albert Camus stelde: “Een mens is meer mens door wat hij verzwijgt dan door wat hij zegt”. [7]

LITERATUUR

1. Sjalamov V. *De handschoen*. In: *De handschoen – Nagekomen berichten uit Kolyma*. De Bezige Bij, Amsterdam 2006:125-57 [vertaling: Marja Wiebes].
2. White N. 2017. *Latimeria chalumnae* (On-line), *Animal Diversity Web*. Accessed September 27, 2018 at http://animaldiversity.org/accounts/Latimeria_chalumnae/

De complete literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op www.nvdv.nl.

CORRESPONDENTIEADRES

Frans Meulenberg

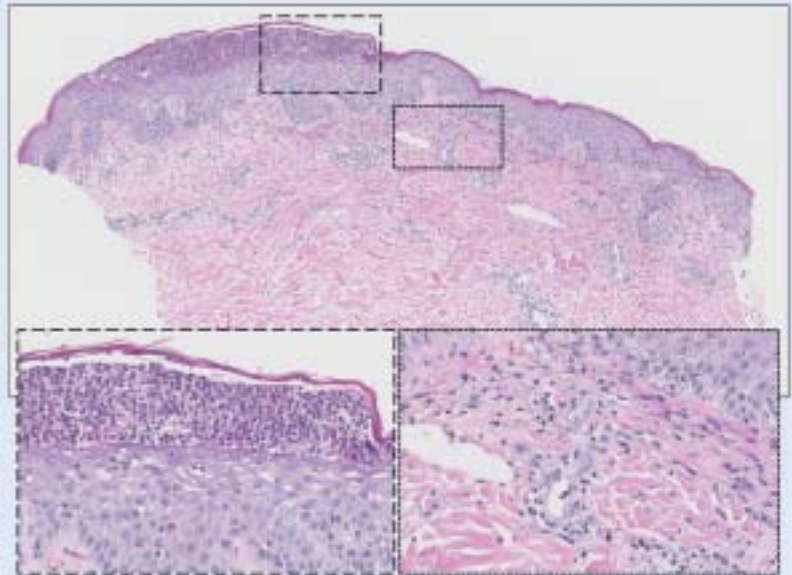
E-mail: f.meulenberg@nvdv.nl



Dermatopathologie

A.M.R. Schrader¹, T. Middelburg², J. Damman³, P.K. Dikrama⁴

In de kennisquiz van de dermatopathologie zijn inflammatoire dermatosen, huidtumoren, huiddeposities en melanocytaire proliferaties aan bod gekomen. De huidige reeks gaat over **vesiculobulleuze dermatosen**, oftewel blaarziekten. De histopathologie van deze groep van aandoeningen dient op een systematische wijze te worden beoordeeld om tot een adequate differentiële diagnose te komen (zie hiervoor het overzichtsartikel in het NTVDV nummer 5, 2018). Bij onderstaande casus kunt u deze systematiek toepassen. Om het accent te leggen op de histologie worden de klinische gegevens van de casus niet vermeld. Iedere quizbespreking wordt afgesloten met een tabel *Van kliniek naar histologie* waarin de klinische bevindingen worden vermeld met het bijbehorende histopathologische kenmerk.



Figuur 1.

CASUS 4 (FIGUUR 1)

- Wat is het niveau van slijting?
 - subcorneaal
 - intragranulair
 - suprabasaal
 - subepidermaal
- De blaarholte is gevuld met:
 - lymfocyten
 - eosinofiele granulocyten
 - neutrofiële granulocyten
 - plasmacellen
- Stelling: Het betreft een pustuleuze dermatose.
 - waar
 - niet waar
- Hoe is (de samenstelling van) het dermale infiltraat het beste te omschrijven?
 - pauci-inflammatoir
 - perivasculair met bijmenging van eosinofiele granulocyten
 - diffuus lymfoplasmocytair
 - interstitieel met voornamelijk neutrofiële granulocyten en kernpuin

5. Welke van de volgende kenmerken is of zijn nog meer aanwezig? (meerdere antwoorden mogelijk)

- spongiose
- ballonvormige degeneratie van keratinocyten
- corps ronds en grains
- psoriasiforme acanthose
- suprapapillaire neutrofilie
- erytrocytenextravasatie
- lichenoïde ontsteking
- hoogoplopende vaatjes in de papiltoppen
- acantholyse

6. De histopathologische bevindingen passen het beste bij:

- pemphigus foliaceus
- psoriasis pustulosa
- herpesinfectie
- bulleuze lichen planus
- dermatitis herpetiformis
- acute gegeneraliseerde exanthemateuze pustulose
- acuut eczeem

De antwoorden vindt u op pagina 50.

CORRESPONDENTIEADRES

Petra Dikrama

E-mail: p.dikrama@erasmusmc.nl

¹ Aios pathologie, afdeling Pathologie, LUMC, Leiden

² Dermatoloog, afdeling Dermatologie, KM Surgical, Christchurch, Nieuw-Zeeland

³ Patholoog, afdeling Pathologie, Erasmus MC, Rotterdam

⁴ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Erasmus MC, Rotterdam

De Kort(e) PASI

W.J.A. de Kort

De Richtlijn Psoriasis geeft aan dat wij geacht worden de uitgebreidheid van psoriasis vast te leggen. Het meest geëigende instrument daartoe is de PASI (Psoriasis Area and Severity Index). Hoe nuttig het instrument ook kan zijn, het heeft ook zijn beperkingen. Het kost tijd en er is interobserver variabiliteit. [1] Bovendien is natuurlijk de impact van de aandoening op de kwaliteit van leven zeker zo belangrijk.

In de dagelijkse praktijk doet het er ook niet veel toe of de PASI bijvoorbeeld 5,6 of 7,2 is. Wel is het van belang of de patiënt, die nu een beperkte PASI heeft op een bepaalde therapie, oorspronkelijk een PASI 5,6 of 12,3 had. Dat kan bij het verdere beleid wel veel uitmaken. Gelet op bovenstaande is mijns inziens enige natte vingerwerk toegestaan!

Daarom de Kort(e) PASI, deze vraagt nog geen halve minuut en is bedoeld om in één oogopslag de parameters vast te stellen, om die dan even later in je EPD in te tikken.

Vereist is dat je eerst in je EPD een invulformulier laat maken waarop je de uitgebreidheid en de ernst van de psoriasis kunt vastleggen voor de diverse lokalisaties: hoofd, romp, armen en benen. Laat dan ook een berekeningstool maken, zodanig dat je meteen een PASI hebt als je het formulier hebt ingevuld. Dus, ook voor de EPD-ondersteuner, hier nog even hoe het ook al weer was:

De ernst behelst roodheid (R), dikte (D) en schilfering (S) in een score van 0 tot en met 4.

De uitgebreidheid (U): tot 10% (factor 1), 10 tot 30% (factor 2), 30 tot 50% (factor 3), 50 tot 70% (factor 4), 70 tot 90% (factor 5). Meer dan 90% (factor 6).

Voor het hoofd een vermenigvuldigingsfactor 0,1, armen 0,2, romp 0,3 en benen 0,4.

Dan krijg je de formule:

$$\text{PASI} = 0,1(\text{hoofd}) \times U (\text{factor 1 t/m 6}) \times (R+D+S) + 0,2 (\text{armen}) \times U \times (R+D+S) + 0,3 (\text{romp}) \times U \times (R+D+S) + 0,4 (\text{benen}) \times U \times (R+D+S).$$

Tabel 1: Schema PASI-score.

	Ernst (1 t/m 12 gemiddeld 6)	Uitgebreidheid				PASI
		x1	x2	x3	x4	
Hoofd		< 1 hand	> 1 hand	< 50 %	> 50 %	(X 0,1)=
Arm		< 2 handen	> 2 handen	< 50 %	> 50 %	(X 0,2)=
Romp		< 3	> 3	< 50 %	> 50 %	(X 0,3)=
Been		< 4	> 4	< 50 %	> 50 %	(X 0,4)=
totaal						

Dermatoloog, Amphia Ziekenhuis, Breda

Hoe gaat dan die Kort(e) PASI:

STAP 1:

Als je de patiënt bekijkt, beoordeel dan eerst de ernst verspreid over het lichaam.

Gemiddeld is de ernstscore totaal 6. Namelijk voor elk item 2. Is een van deze parameters (roodheid, dikte, schilfering) meer of minder tel dan 1 of 2 punten bij, of trek het af. Meestal is dat voor het lichaam op alle lokalisaties overeenkomend en heb je één getal (meestal 6 dus), zo niet onthoudt dan waar het afwijkt. Onthoud dit getal (of getallen) en sla dat even op in je short-memorydeel van je grijze stof.

Dan maak je in een oogopslag uit per locatie of de patiënt uitgebreid onder zit of niet:

STAP 2: Uitgebreid?

Kijk dan of het minder of meer is dan de helft van het oppervlak van de regio die je bekijkt. Is dit minder dan 50% dan factor 3, anders 4 (> 50%). De nog uitgebreidere psoriasis zie je vrijwel nooit.

STAP 3: Niet uitgebreid?

Dan per regio bepalen of het minder is dan 10% (factor 1) of meer (factor 2). Dit doe je aan de hand van de handoppervlaktemethode. Dat wil zeggen handpalm van de patiënt met proximale vingerkootjes is 1%.

Onthoud!: Als je minder dan het oppervlak van 1 hand hebt op het hoofd dan is het minder dan 10% dus factor 1. Dan geldt voor de armen minder dan 2 handen is minder dan 10%, voor de romp 3 handen en voor de benen 4 handen als keerpunt.

Dit kun je in een oogopslag beoordelen!

Sla ook deze beoordeling per regio even op in je short-memory.

Terug aan je bureau: de uitgebreidheid per regio intikken, dit maal de ernst en klaar is Kees!

LITERATUUR

1. Fink C, Alt C, Uhlmann L, et al. Intra- and interobserver variability of image-based PASI assessments in 120 patients suffering from plaque-type psoriasis. *J Eur Acad Dermatol Venereol* 2018;32:1314-9.

CORRESPONDENTIEADRES

Wim de Kort

E-mail: wdkort@amphia.nl



Behandeling met methotrexaat

Vergelijking van dermatologische en reumatologische richtlijnen*

F.T.M. Busger op Vollenbroek¹, C.J.M. Doggen², R.W.A. Janssens³, H.J. Bernelot Moens⁴

Methotrexaat (MTX) wordt veel gebruikt als behandeling voor psoriasis en artritis psoriatica (PsA). Reumatologische en dermatologische richtlijnen om MTX-geïnduceerde bijwerkingen te voorkomen verschillen in aantal en frequentie met betrekking tot bloedtesten. Deze verschillen zijn niet gebaseerd op gegevens die wijzen op een hoger risico voor patiënten met psoriasis in vergelijking met PsA of reumatische artritis (RA). Dit roept de vraag op of meerdere testen de veiligheid verhogen, of resulteren in vals-positieve signalen die mogelijk leiden tot vroegtijdig staken van een effectieve behandeling.

DOELSTELLING

Het doel van dit onderzoek is het vergelijken van MTX-monitoringstrategieën door reumatologen en dermatologen met betrekking tot de duur van het gebruik van MTX, redenen voor staken en veiligheid.

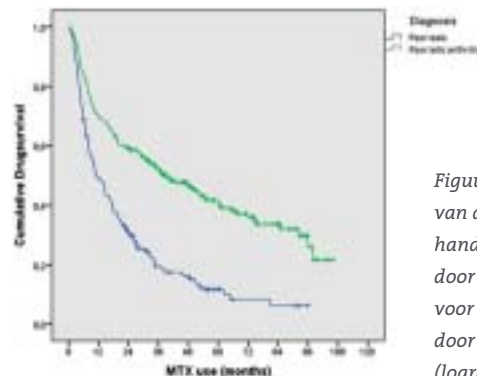
METHODEN

Retrospectieve follow-up van patiënten met psoriasis behandeld door dermatologen of met PsA behandeld door reumatologen. Patiënten die tussen 2006 en 2012 begonnen met (MTX) met een geplande follow-up door dermatoloog of reumatoloog werden geïnccludeerd. Exclusiecriteria waren: geneesmiddel niet gestart na het eerste recept of onvolledige beschikbaarheid van laboratoriumgegevens.

De volgende gegevens werden geëxtraheerd uit het (elektronisch) patiëntendossier: begin- en einddatum en dosering van MTX; behandeling met foliumzuur en dosis; redenen voor het staken van MTX; aantallen bloedmonsters en soorten laboratoriumtesten en aantal afwijkende uitslagen; optreden van ernstige bijwerkingen (SAE).

RESULTATEN (FIGUUR 1)

Er werden 190 patiënten met psoriasis en 196 patiënten met PsA geïnccludeerd. Leeftijd en geslacht waren vergelijkbaar. PsA-patiënten gebruikten hogere initiële en maximale doses MTX en foliumzuur. Psoriasispatiënten hadden een hogere frequentie van abnormale laboratoriumresultaten (0,14 vs 0,03 per behandelmaand, $p < 0,001$). Dat resulteerde in een opvallend



Figuur 1. Het continueren van de methotrexaatbehandeling voor psoriasis door dermatologen en voor artritis psoriatica door reumatologen (logrank test: $p < 0,001$).

verschil in staken van MTX bij afwijkende leverenzymen (15,8% versus 3,6%, $p < 0,001$). Bij PsA-patiënten werd MTX minder vaak gestaakt vanwege ineffectiviteit (15,8 versus 24,2%, $p < 0,05$) wat leidde tot langer gebruik van het geneesmiddel in de eerste behandelingskuur ($37,4 \pm 30$ versus $18,8 \pm 19,1$ maanden). Er waren geen significante verschillen in het voorkomen van SAE (per behandelmaand 0,0041 bij psoriasispatiënten versus 0,0038 bij PsA-patiënten) of overlijden (1,6% bij psoriasispatiënten versus 2,0% bij PsA-patiënten). Ziekenhuisopnames in verband met infectie werden geregistreerd bij 6 PsA- versus 4 psoriasispatiënten (3,1 versus 2,1%).

CONCLUSIE

De intensievere bloedcontroles door dermatologen resulteerden in meer afwijkende bevindingen die het gebruik van MTX bekortten (lagere drug survival). De beperkte monitoringstrategie door reumatologen was niet geassocieerd met meer ernstige bijwerkingen. Dit onderzoek biedt geen steun voor een intensieve monitoring zoals aanbevolen in de richtlijn van dermatologen. Verder onderzoek is wenselijk om te bevestigen dat een lagere intensiteit van de monitoring van het gebruik van MTX veilig en doelmatig is.

CORRESPONDENTIEADRES

René Janssens

E-mail: r.janssens@zgt.nl

* Dit onderzoek werd eerder gepubliceerd als *Dermatological guidelines for monitoring methotrexate treatment reduce drug-survival compared to rheumatological guidelines* in PloS One <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0194401>

¹ Coassistent, afdeling Reumatologie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo, thans haio, Amsterdam UMC, locatie VUmc, Amsterdam

² Health Technology and Services Research, Universiteit Twente, Enschede

³ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo

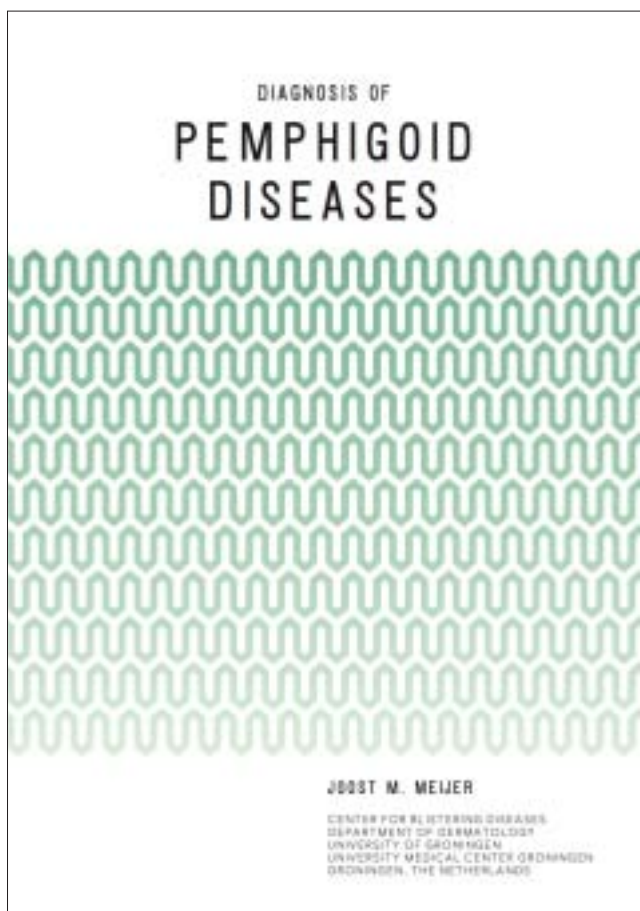
⁴ Reumatoloog, afdeling Reumatologie, Ziekenhuisgroep Twente, Almelo



Diagnosis of pemphigoid diseases

J.M. Meijer

Op maandag 5 november 2018 promoveerde Joost Meijer aan de Rijksuniversiteit Groningen met toekenning van het *judicium cum laude*. Hij verdedigde zijn proefschrift *Diagnosis of pemphigoid diseases* onder begeleiding van zijn promotor dermatoloog wijlen prof. dr. M.F. (Marcel) Jonkman en zijn copromotor, biochemicus dr. H.H. (Hendri) Pas. In het proefschrift worden verschillende diagnostische technieken en opgestelde minimale diagnostische criteria besproken voor de auto-immuunblaarziekte pemfigoïd, met daarnaast de focus op de non-bulleuze variant van de ziekte (non-bulleus pemfigoïd).



Pemfigoïd is een heterogene groep subepidermale auto-immuunblaarziekten van de huid en slijmvliezen. Deze auto-immuunblaarziekten worden gekenmerkt door circulerende autoantistoffen gericht tegen structurele eiwitten in de epidermale basaalmembraanzone (BMZ). Verschillende subtypen van pemfigoïd kunnen worden onderscheiden, waaronder bulleus pemfigoïd (BP), non-bulleus pemfigoïd en daarnaast zeldzamere subtypen anti-p200-pemfigoïd, epidermolysis bullosa acquisita (EBA) en slijmvliespemfigoïd (MMP). Ondanks

overeenkomsten in symptomen kunnen de subtypen van pemfigoïd verschillen in klinische presentatie, aangedane antigenen, behandeling en prognose. In het proefschrift richten we ons op de diagnostiek en klinische presentaties van verschillende subtypen van pemfigoïd.

In **hoofdstuk 2** gaven we een introductie in de geschiedenis van pemfigoïd, met inzichten uit de eerste proefschriften over blaarziekten uit Nederland omstreeks 1800. Oorspronkelijk werd de term pemphigus gebruikt om het symptoom van blaren te beschrijven. Sinds 1953 wordt de entiteit bulleus pemfigoïd onderscheiden op basis van histopathologisch onderzoek. De introductie van immunofluorescentiemicroscopie zorgde voor een doorbraak in de diagnostische classificatie en differentiatie van subtypen van pemfigoïd, toegepast voor detectie van autoantistoffen in een huidbiopt of in serum. Recente inzichten laten zien dat een subgroep van patiënten jeuk en huidafwijkingen heeft zonder blaren en waarbij blaarvorming niet noodzakelijkerwijs optreedt. Deze atypische non-bulleuze varianten zijn geen zeldzaamheid, maar gerapporteerd in 20 tot 40% van de patiënten.

NON-BULLEUS PEMFIGOÏD

In **hoofdstuk 3** brachten we de klinische en immunopathologische kenmerken van deze non-bulleuze variant van pemfigoïd in kaart met een systematische review, met bespreking van 132 gepubliceerde casus. Naast de aanwezige jeuk waren de meest voorkomende huidafwijkingen bij non-bulleus pemfigoïd erythemateuze en urticariële plaques, papels en noduli, of eczemateuze huidafwijkingen. Deze huidafwijkingen komen frequent voor bij patiënten met andere jeukende inflammatoire huidziekten, waardoor artsen mogelijk pas de diagnose stellen wanneer blaarvorming aanwezig is; de gemiddelde vertraging tot het stellen van de diagnose was 22,6 maanden. Het is tot op heden niet volledig bekend waarom deze patiënten geen blaren ontwikkelen. Verschillende studies hebben de detectie beschreven van circulerende autoantistoffen die gericht zijn tegen de BP-antigenen BP180 of BP230 bij ouderen, ouderen met jeuk en ook bij gezonde bloeddonoren.

In **hoofdstuk 4** analyseerden we de detectie van deze specifieke BP-autoantistoffen in serum van 374 patiënten met non-bulleuze huidafwijkingen die onze polikliniek dermatologie bezochten en waarbij auto-immuunblaarziekten waren uitgesloten op basis van een negatief huidbiopt voor directe immunofluorescentie (DIF)-microscopie. Bij 13,6% van deze patiënten werd ten minste één positieve serologische test gevonden, voornamelijk de BP180 NC16A en BP230 ELISA's, en immunoblot met autoantistoffen tegen BP230. Er werd geen associatie gezien tussen autoantistoffen en jeuk, mogelijk verbloemd doordat jeuk bij het merendeel van de patiënten aanwezig was door verschillende huidziekten. Deze bevindingen roepen de vragen op of de aanwezigheid van deze specifieke autoantistoffen geassocieerd zijn met een subklinisch stadium van pemfigoïd, een risicofactor zijn voor ontwikkeling van de ziekte, of vals-positieve uitslagen vertegenwoordigen.

DIAGNOSTISCHE STRATEGIE EN CRITERIA

In **hoofdstuk 5** onderzochten we de optimale diagnostische strategie voor bulleus en non-bulleus pemfigoïd, met het doel om minimale diagnostische criteria te ontwikkelen. We vergeleken verschillende gelijktijdig uitgevoerde diagnostische testen in een omvangrijk cohort van 1125 personen met een klinische verdenking op pemfigoïd. In tegenstelling tot het vergelijken van individuele testen, gebruikten wij multivariabele logistische regressieanalyse. Bij 24% van in totaal 343 patiënten met pemfigoïd was de initiële presentatie non-bulleus. DIF op een huidbiopt bleek de meest sensitieve test en deze was positief bij 88% van de patiënten, maar bij patiënten met non-bulleus pemfigoïd was de test minder sensitief (81%). De overige circa 11% van patiënten met een negatief huidbiopt voor DIF kon worden geïdentificeerd door middel van een

positieve indirecte immunofluorescentie (IIF) op zoutgespleten humane huid (salt-split-skin [SSS])-analyse en daarnaast andere positieve serologische testen. De gecombineerde testen DIF en IIF SSS identificeerden 98,8% van de patiënten en daarom zouden deze gecombineerde testen beschouwd moeten worden als de minimaal uit te voeren laboratoriumtesten om daarmee het merendeel van de patiënten te herkennen. De BP180 NC16A ELISA had geen toegevoegde diagnostische waarde bovenop DIF en IIF SSS, bovendien was sprake van een aanzienlijk aantal vals-positieve resultaten. De voorgestelde minimale diagnostische criteria van pemfigoïd vereisen minstens twee positieve van de volgende drie criteria: 1) jeuk en/of predominant cutane blaren, 2) positieve lineaire deposities van IgG en/of complement C3 (in n-serrated patroon) langs de BMZ met DIF op een huidbiopt, 3) positieve epidermale (dak-)aankleuring van IgG met IIF SSS in serum.

JEUK BIJ OUDEREN DOOR NON-BULLEUS PEMFIGOÏD

Met veroudering komt ook jeuk. Wij stelden de hypothese dat non-bulleus pemfigoïd een niet-herkende reden van jeuk zou kunnen zijn en dat bewoners van verpleeghuizen een hoog-risicopopulatie zijn voor pemfigoïd, met een hoge gemiddelde leeftijd en aanwezigheid van geassocieerde neurodegeneratieve ziekte en polyfarmacie. In **hoofdstuk 6** onderzochten wij de prevalentie van jeuk en pemfigoïd bij verpleeghuisbewoners in de prospectieve SSENIOIR-studie. De prevalentie van jeuk van 47% bevestigde het frequente voorkomen van deze belemmerende klacht, bij het merendeel was jeuk chronisch aanwezig. Onze bevindingen lieten een hoge prevalentie zien van pemfigoïd van 6%, een tweehonderd maal hogere prevalentie vergeleken met de algemene populatie (0,026%). Opvallend genoeg werden meer patiënten geïdentificeerd met niet-herkend non-



Joost Meijer wordt gefeliciteerd door zijn promotor wijlen prof. dr. Marcel F. Jonkman.

bulleus pemfigoïd dan gediagnosticeerd met BP. Op basis van deze bevindingen is het aan te raden serologische screening voor pemfigoïd met IIF SSS op te nemen in de diagnostische benadering van ouderen met matige en ernstige jeuk, met of zonder blaren. Mogelijk zou de sterke associatie tussen neurodegeneratieve ziekte en pemfigoïd verklaard kunnen worden door neurodegeneratie en een daarop volgende kruisreactieve immuunrespons tussen neuronale en huidautoantigenen, veroorzaakt door verlies van immuuntolerantie. Deze inzichten suggereren dat pemfigoïd mogelijk te beschouwen is als een auto-immuunziekte bij ouderen die dieper gaat dan alleen de huid.

SERRATIEPATRONEN IN EEN HUIDBIOPT

In **hoofdstuk 7** beschreven we de differentiatie van subtypen van pemfigoïd op basis van serratiepatronen door middel van DIF op een huidbiopt. Het maken van onderscheid tussen subtypen van pemfigoïd is belangrijk vanwege verschillen in behandeling, prognose en complicaties (verlittekening). Sinds ruim een decennium worden in Groningen serratiepatronen gebruikt om EBA met een u-serratiepatroon te onderscheiden van andere subtypen van pemfigoïd met een n-serratiepatroon. Wij vergeleken verschillende technische aspecten voor het gebruik van de techniek in de routinediagnostiek door de procedures en patroonherkenning van twee laboratoria te vergelijken in Groningen en Lübeck (Duitsland). Factoren zoals het transportmedium, de dikte van coupes, het microtoom en de beoordelaar van de coupe bleken de herkenning van serratiepatronen niet significant te beïnvloeden. De serratiepatronen kunnen goed worden onderscheiden, bleek uit het feit dat er 95,7% overeenstemming was tussen vier beoordelaars. Analyse van DIF-serratiepatronen is de meest informatieve en kosten-effectieve diagnostische methode voor pemfigoïd en zal mogelijk het aantal gediagnosticeerde (seronegatieve) patiënten met EBA substantieel laten toenemen.

We onderzochten in **hoofdstuk 8** de leerbaarheid en interpretatie van DIF-serratiepatronen door beoordelaars van verschillende expertiseniveaus te testen. Een onlinetest met een instructievideo werd ontwikkeld met 26 afbeeldingen van DIF-serratiepatronen van patiënten met pemfigoïd om de herkenning te trainen en toetsen. De test werd afgenomen bij drie groepen; 1) dermatologen en dermatologen in opleiding van het UMCG, 2) internationale experts op het gebied van auto-immuunblaarziekten, en 3) dermatologen en pathologen die deelnamen aan de Groninger Blaarcursus tussen 2002 en 2012. Er werd een duidelijke verbetering van herkenning van serratiepatronen waargenomen na de korte instructievideo, onafhankelijk van het niveau van de beoordelaar en met een gemiddelde herkenning van 80%. Het u-serratiepatroon werd beter herkend dan het n-serratiepatroon. De onlinetest is beschikbaar op www.nversusu.umcg.nl.

In **hoofdstuk 9** beschreven wij een nieuwe geautomatiseerde techniek van computerondersteunde herkenning van serratiepatronen op basis van de vingerafdruk van EBA; het u-serratiepatroon. Wij ontwikkelden een automatische techniek die in DIF-afbeeldingen de BMZ identificeert en het u-serratiepatroon

detecteert door middel van trainbare (COSFIRE) filters die selectief zijn voor lijnuiteinden van het patroon, typisch voor het u-serratiepatroon. Met deze techniek bereikten we een gemiddelde herkenningsgraad van 82,2% in 180 DIF-afbeeldingen, wat betekent dat de resultaten vergelijkbaar of beter waren ten opzichte van de n-versus-u-test in hoofdstuk 8. De techniek van detectie van lijnuiteinden kan ook gebruikt worden voor andere toepassingen, zoals funduscopie of detectie van vingerafdrukken.

ANTI-P200 PEMFIGOÏD

Wij gebruikten in **hoofdstuk 10** de gecombineerde diagnostische technieken IIF-knock-outanalyse en analyse van serratiepatronen om twaalf patiënten te identificeren met het zeldzame subtype anti-p200-pemfigoïd. Geavanceerde serologische testen zijn nodig om deze diagnose te bevestigen. De klinische kenmerken waren heterogeen en de distributie van blaren op de handen en voeten kan een aanwijzing geven voor de diagnose. De ernst van de ziekte was hoger dan eerder aangenomen voor anti-p200-pemfigoïd. De circulerende autoantistoffen van patiënten met anti-p200-pemfigoïd lieten een dermale (bodem)aankleuring van IgG zien in IIF SSS, wat een eerste stap is in de identificatie van anti-p200-pemfigoïd. Autoantistoffen gericht tegen laminine $\gamma 1$ werden gedetecteerd bij twee derde van onze patiënten met anti-p200-pemfigoïd, echter is de relevantie van deze autoantistoffen en de moleculaire identiteit van het antigeen nog niet bekend.

BEHANDELSTRATEGIE VAN PEMFIGOÏD

Ten slotte evalueerden wij in **hoofdstuk 11** de behandeling van BP onder dermatologen en dermatologen in opleiding in Nederland ($n = 175$) en vergeleken wij dit met de behandeling van dermatologen in het Verenigd Koninkrijk ($n = 375$). Van de dermatologen en dermatologen in opleiding in Nederland gebruikte meer dan de helft van de respondenten clobetasol-creme van kaak tot teen (transcutaan systemische clobetasol-therapie). Deze behandeling werd vaak gecontinueerd na het bereiken van klinische remissie, ter voorkoming van recidief. Daarentegen gaven de dermatologen uit het Verenigd Koninkrijk de voorkeur aan lesionale applicatie van topicale corticosteroiden en het staken van deze behandeling na het bereiken van remissie. Vooral nationale richtlijnen en organisatie van gezondheidszorg blijken de verschillen te beïnvloeden. Systemische anti-inflammatoire antibiotica, voornamelijk doxycycline, werden regelmatig gebruikt in zowel Nederland (73%) als het Verenigd Koninkrijk (79%) als alternatieve of aanvullende behandeling. De helft van de respondenten beschouwde orale corticosteroiden als eerstekeusbehandeling, waarbij de meerderheid (58%) een adjuvant immunosuppressivum gebruikte. Om te kunnen beoordelen of dermatologen recente richtlijnen navolgen en resultaten van klinische trials betrekken in de behandeling van BP, zou de survey in de komende vijf jaar herhaald moeten worden.

CORRESPONDENTIEADRES

Joost Meijer

E-mail: j.m.meijer01@umcg.nl



J. Toonstra

Wat is uw diagnose?

Klinische gegevens:

Man 50 jaar met sinds meerdere weken een zestal vergelijkbare laesies op de romp. Geen klachten.

Het antwoord vindt u op pagina 52.



Figuur 1. Detail laesie op de rug.

Dermatoloog, Amersfoort

CORRESPONDENTIEADRES

Johan Toonstra

E-mail: johan.toonstra@gmail.com



Seksueel overdraagbare aandoeningen

Toelichting bij de update 2019 van de multidisciplinaire richtlijn

H.J.C. de Vries¹, A.P. van Dam²

Recent is een update 2019 verschenen van de multidisciplinaire richtlijn (MDR) *Seksueel overdraagbare aandoeningen (soa)*. [1] Ook de MDR Soa-app is aangepast aan de laatste inzichten en is te downloaden via de App Store (voor iPhone en iPad) of via de Google Play Store (voor Android-bestuurde mobiele apparaten). Zoals bij de lancering van de MDR Soa-app werd opgemerkt, is het gemak van het implementeren van updates en verbeteringen een groot voordeel van deze techniek. We staan open voor suggesties, opmerkingen en verbeteringen voor de volgende versie van de MDR Soa-richtlijn en -app.

De richtlijn is opgebouwd uit drie delen: deel A. soa-gerelateerde syndromen, deel B. speciële verwekkers en aandoeningen en deel C. procedures. In deel A worden syndromen met bijbehorende klachten besproken: urethritis, fluor en vaginitis, epididymitis, *pelvic inflammatory disease*, balanopostitis, proctitis, genitale ulcera en inguinale lymfadenitis. In deel B worden de in Nederland meest voorkomende verwekkers van soa's behandeld: *Chlamydia trachomatis*-infectie inclusief lymfogranuloma venereum, gonorroe, syfilis, herpes genitalis, HPV-infecties, anogenitale wratten en scabiës. Deze hoofdstukken kennen een vaste opbouw: beschrijving van de ziekte, diagnostiek, besmetting, desinfectie, epidemiologie, behandeling, primaire preventie en verdere maatregelen naar aanleiding van een geval. Als addendum is er een hoofdstuk gewijd aan *Mycoplasma genitalium*.

In deel C komen vier procedurele hoofdstukken aan bod: het soa-consult, soa bij MSM en hoogrisicogroepen, soa-screening bij (een vermoeden van) seksueel misbruik bij kinderen en partnerwaarschuwing. De richtlijn pretendeert niet compleet te zijn, maar geeft een overzicht van de in Nederland meest voorkomende soa's en de handelwijze die berust op consensus. Op diverse plaatsen is aan de hand van tevoren opgestelde uitgangsvragen, en in een beperkt aantal gevallen ook met behulp van specifiek hierop gericht literatuuronderzoek, getracht de medicus practicus houvast te geven in zaken die controversieel of onduidelijk zijn. Wij hopen dat de MDR Soa-app en de -richtlijn net als voorgaande versies nuttige handvatten zijn voor zorgverleners die te maken hebben met de diagnostiek en behandeling van soa.

WIJZIGINGEN UPDATE 2019

Diagnostiek en behandeling van *Mycoplasma genitalium*

Vanuit veel gelederen is het verzoek gekomen om de laatste stand van zaken op te nemen. Na een uitgebreide literatuurreview van de periode na de laatste richtlijnversie zijn geen nieuwe inzichten of nieuwe bewijsvoeringen aan het licht gekomen die een wijziging van het addendum uit 2018 rechtvaardigen.

Screening en behandeling van anorectale *Chlamydia trachomatis* bij vrouwen

Er zijn aanwijzingen dat anorectale chlamydia-infecties een rol spelen bij het in stand houden van urogenitale infecties onder vrouwen. Dit kan mogelijk klinische consequenties hebben. Er loopt op dit moment in Maastricht, Rotterdam en Amsterdam een studie naar anorectale infecties met *Chlamydia trachomatis* bij vrouwen, geïnitieerd vanuit de GGD Limburg (FemCURE-studie). De verwachting is dat de hoofdresultaten in de loop van 2019 beschikbaar komen. Hangende de uitkomsten van de FemCURE-studie is besloten eventuele wijzigingen op te schorten.

Behandeling van genitale herpesinfecties

Enkele verkeerd genoteerde doseringen zijn aangepast. Bij de behandeling van immuuncompetente volwassenen is de dosering van valaciclovir 500 mg p.o., tweemaal daags gedurende vijf dagen. Voor alle middelen geldt dat indien na vijf dagen nog nieuwe blaasjes ontstaan, de kuur verlengd dient te worden. Bij immuno-incompetente volwassenen geldt dat indien na tien dagen nog nieuwe blaasjes ontstaan, de kuur verlengd dient te worden.

¹ Dermatoloog-venereoloog, afdeling Dermatologie, Amsterdam Infection & Immunity Institute (AI&II), Amsterdam UMC, locatie AMC en SOA-polikliniek, afdeling Infectieziekten, GGD Amsterdam, namens de werkgroep Seksueel Overdraagbare Aandoeningen Multidisciplinaire Richtlijn 2018

² Arts-microbioloog, afdeling Medische Microbiologie, Amsterdam Infection & Immunity Institute (AI&II), Amsterdam UMC, locatie AMC en Streeklaboratorium, afdeling Infectieziekten, GGD Amsterdam



Diagnostiek bij genitale wratten

De voorgaande versie was niet duidelijk over de redenen voor aanvullende diagnostiek bij patiënten met genitale wratten. Er is toegevoegd dat het aanbeveling verdient om andere soa's uit te sluiten, waaronder syfilisserologie vanwege de gelijkenis van condylomata lata met condylomata acuminata. Daarnaast dienen inwendige wratten te worden uitgesloten via speculum-onderzoek bij perivulvaire wratten en proctoscopisch onderzoek bij perianale wratten.

Test of cure faryngeale gonorroe

Op basis van recente data is de periode voor het verrichten van een test of cure na behandeling van faryngeale gonorroe verkort van drie naar twee weken.

Nacontrole syfilis

De controleschema's voor syfilis bij patiënten met en zonder hiv-infecties waren deels weggevalen in de vorige richtlijn-versie. Dit is nu gecorrigeerd. Er was discussie over het al dan niet driemaandelijks of zesmaandelijks controleren van patiënten met hiv en syfilis. Besloten is om dit nacontroleschema op drie maanden te houden.

Nacontrole neurosyfilis

De vraag rees of nacontrole via lumbaalpunctie bij patiënten met bewezen neurosyfilis zes en twaalf maanden na behandeling moet worden gehandhaafd. In overleg met de neurologen is besloten nacontrole via lumbaalpunctie te laten vervallen tenzij een adequate titerdaling uitblijft en/of als er sprake is van een CD4-getal onder de 200.

De richtlijn is tot stand gekomen op initiatief van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV) en de Nederlandse Vereniging voor Medische Microbiologie (NVMM) met financiële steun van de Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS), en de inbreng van negen overige medische beroepsverenigingen wier leden in hun dagelijkse praktijk regelmatig geconfronteerd worden met soa; dit zijn het Nederlands Huisartsen Genootschap (NHG),

de Werkgroep Artsen Seksuele gezondheid en SOA (WASS), de Nederlandse Vereniging van HIV Behandelaren (NVHB), de Nederlandse Internisten Vereniging (NIV), het Nederlands Oogheelkundig Gezelschap (NOG), de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK), de Nederlandse Vereniging voor Neurologie (NVN), de Nederlandse Vereniging voor Obstetrie en Gynaecologie (NVOG) en de Nederlandse Vereniging voor Urologie (NVU). Daarnaast hadden de volgende instanties zitting in de werkgroep die zich over deze richtlijn heeft gebogen: de HIV Vereniging, het Rijksinstituut voor Volksgezondheid en Milieu (RIVM), SOA Aids Nederland, de Verpleegkundigen & Verzorgenden Nederland (V&VN) en de Nederlandse Vereniging Infectieziektebestrijding (NVIB).

LITERATUUR

1. De Vries HJC, Van Dam AP, Bax CJ, et al. Seksueel overdraagbare aandoeningen, multidisciplinaire richtlijn 2018 (Update 2019). Te downloaden via: www.nvdv.nl

TREFWOORDEN

soa – richtlijn

KEYWORDS

STIs – guideline

Gemelde belangenverstrengeling
Geen

Financiële ondersteuning
Stichting Kwaliteitsgelden Medisch Specialisten (SKMS)

CORRESPONDENTIEADRES

Henry de Vries

E-mail: h.j.devries@amsterdamumc.nl



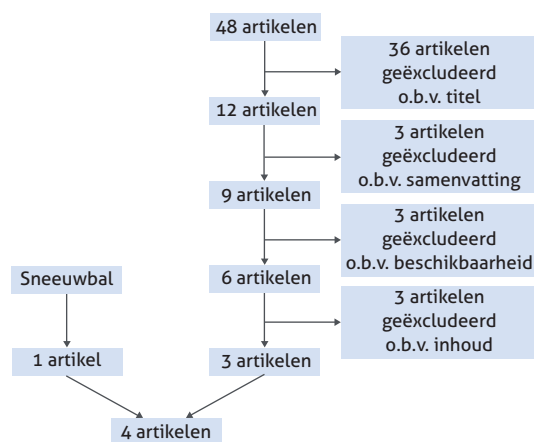
Therapeutisch-elastische kousen

ter preventie van chronische veneuze insufficiëntie

H.C. Leegwater¹, A.P.M. Lavrijsen², R.E.J. Roach³ | Fotografie: Pieter Leenbeer

Al voor de christelijke jaartelling werd compressietherapie toegepast in de geneeskunde. In het *Corpus Hippocraticum* (450-350 v.Chr.) beschreef Hippocrates de pathofysiologie van chronische veneuze insufficiëntie (CVI). [1,2] Hij ontraadde langdurig staan bij patiënten met ulcera aan de onderbenen en benadrukte het belang van compressiebandages bij patiënten met varices.

Ook in de huidige gezondheidszorg wordt compressietherapie in verschillende vormen toegepast. [3,4] Binnen de dermatologie vormen ambulante compressietherapie en therapeutisch-elastische kousen (TEK's) de hoeksteen van de behandeling van veneuze problematiek zoals CVI en het *ulcus cruris venosum*. [3] Daarnaast worden TEK's preventief geadviseerd aan mensen met een staand beroep om de toegenomen hydrostatische druk in de benen tegen te werken en ook om de verminderde functie van de kuitspierpomp te compenseren. [3,5] De gedachte hierbij is dat het preventief dragen van TEK's bij gezonde personen klachten van veneuze insufficiëntie kan voorkomen. Veel zorgprofessionals, waaronder collega-dermatologen (in opleiding) dragen TEK's. Hoewel het dragen van TEK's in de spreekkamers zonder meer nuttig is vanuit de voorbeeldfunctie voor patiënten, bestaat echter geen wetenschappelijk bewijs voor deze interventie. Het doel van deze *Critically Appraised Topic* (CAT) is om te onderzoeken of TEK's effectief zijn in het voorkomen van klachten van CVI in gezonde personen met een staand beroep.



Figuur 1. Overzicht van het exclusieproces.

METHODE

Om deze vraag te kunnen beantwoorden, is PubMed doorzocht met de zoekstrategie zoals weergegeven in Appendix 1. De drie hoofdcomponenten van de zoekstrategie waren 'therapeutische elastische kousen (TEK's)', 'staan' en 'preventie'. Op 13 februari 2018 leverde dit 48 resultaten op. De artikelen werden op basis van titel en abstract gescreend. Reviews en meta-analyses zijn geëxcludeerd, evenals studies ouder dan 20 jaar, studies waarin de populatie niet is blootgesteld aan langdurig staan en/of waarin de deelnemers reeds gediagnosticeerd waren met CVI of andere perifere veneuze pathologie. Ook studies waarin een interventie anders dan een TEK was toegepast, zijn geëxcludeerd. In totaal leverde deze methoden drie artikelen op en één cochrane review waarin twee van deze drie artikelen worden besproken. [6-9] Een vierde artikel is via de sneeuwbal methode aan de analyse van deze CAT toegevoegd. [10] Een overzicht van het exclusieproces is terug te vinden in figuur 1.

De validiteit van de geïncludeerde studies is beoordeeld aan de hand van de JAMA-richtlijnen voor gerandomiseerde gecontroleerde studies (RCTs) over therapie, waarin wordt gekeken naar randomisatie, vergelijkbaarheid van onderzoeksgroepen, gelijke behandeling van onderzoeksgroepen, gebruik van een *intention-to-treat*-analyse en blinding. Tevens is de grootte van de onderzoekspopulatie meegenomen bij het beoordelen van de validiteit van de artikelen. Een overzicht van basisgegevens van de vier geïncludeerde studies is te vinden in tabel 1, de studie grootte en de validiteit zijn weergegeven in tabel 2.

RESULTATEN

Blazek et al. deden een gerandomiseerd niet-geblindeerd cross-overonderzoek bij 108 kappers (85% vrouw, gemiddeld 42,7 jaar oud) zonder pre-existente flebologische pathologie. [6] Deelnemers droegen gedurende drie weken TEK's met 15-20 mm Hg druk tijdens het werk, gevolgd door een periode van

¹ Geneeskundestudent, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

² Dermatoloog, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

³ Aios dermatologie, afdeling Huidziekten, LUMC, Leiden

Tabel 1. Overzicht studieopzetten.

Studie	Populatie	Interventie en controle	Uitkomstmaten	Resultaten
Blazek et al. [6]	108 kapsters ('gezonde' vrijwilligers) - Leeftijd: 42,7 jaar - 85% vrouw - 87,9% van de werktijd werd staand doorgebracht - 60% rapporteerde pre-existente klachten aan de benen - 13% had geen objectieve bevindingen van veneuze ziekte - 75% had teleangiëctasieën of varices - 10% had oedeem in de enkels - 6% gebruikte regelmatig TEK's - Exclusiecriteria, o.a.: • Screening voor klachten aan de benen, varices of avondoeдем voordat de studie begint • Chronisch oedeem • Lymfoedeem • Oppervlakkige flebitis • Diepe veneuze trombose • Arteriële occlusieve ziekte	Interventie Het dragen van TEK's (15-20 mm Hg) op werkdagen gedurende drie opeenvolgende weken Controle Het niet dragen van TEK's op werkdagen gedurende drie opeenvolgende weken	- Subjectieve symptomen (schaal 1-5) • Pijn • Gevoel van gezwollen benen • Neuromusculaire symptomen • Ongewone sensaties - Kwaliteit van leven (schaal 1-5) • Belemmering bij activiteiten • Verstoorde slaap • Omstandigheden • Cosmetische klachten • Onrust en emotionele stress • Depressiviteit - Volume van de onderbenen	Het dragen van TEK's gaf een significante reductie van: • Pijn ($p = 0,042$) • Gevoel van gezwollen benen ($p < 0,001$) • Verstoorde slaap ($p = 0,008$) • Cosmetische klachten ($p = 0,004$) • Depressiviteit ($p = 0,004$) Verminderd volume van de onderbenen (19 ml; $p < 0,001$) Geen correlatie gevonden tussen een verminderd volume van de onderbenen en verminderde symptomen
Flore et al. [7]	- 55 operatieassistenten (> 6 uur staan per werkdag; interventiegroep 1) - 61 verpleegkundigen (3,5 uur staan per werkdag; controlegroep 1) - 23 <i>industrial ironers</i> (5 uur staan per werkdag; interventiegroep 2) - 25 andere medewerkers van de wasse-rette (3,5 uur staan per werkdag; controlegroep 2) - Basisgegevens van beide interventie- en controlegroepen werden niet genoemd; er zijn geen significante verschillen tussen de groepen gevonden ($p = NS$)	Interventie Het dragen van TEK's (18-21 mm Hg) gedurende een werkdag Controle Het niet dragen van TEK's gedurende een werkdag	- Veneuze druk in de benen - <i>Reactive oxygen species</i> (ROS) in het bloed van de v. cephalica	Het dragen van TEK's bleek zowel de toename in veneuze druk als de toename in concentratie ROS gedurende de dag te verlagen bij de operatieassistenten en de verpleegkundigen Bij de <i>industrial ironers</i> en de overige werknemers bij de wasse-rette is geen verschil gevonden bij het dragen van TEK's ten opzichte van het niet dragen van TEK's De resultaten zijn niet ondersteund met statistische testen
Kraemer et al. [8]	12 gezonde vrijwilligers - Leeftijd: 23,0 jaar - 100% vrouw - Er werden geen symptomen van veneuze ziekte gerapporteerd	Interventie Het dragen van TEK's ($\pm 6,5$ mm Hg, ± 8 mm Hg, ± 10 mm Hg) gedurende acht opeenvolgende uren op drie verschillende dagen, van elkaar gescheiden door ten minste zeven dagen waarop geen TEK's werden gedragen Controle Het niet dragen van TEK's gedurende acht opeenvolgende uren op een dag	Omtrek van de benen ter hoogte van de enkel, kuit en dijbeen - Oppervlakte van de doorsnede van de v. poplitea en v. tibialis posterior - Maximale verticale springhoogte - Bloeddruk en hartslag - Bloedchemie - Ervaren ongemak in de benen - Plantaire druk tijdens lopen	Het dragen van TEK's gaf een significante ($p < 0,05$) reductie van: • Omtrek van de enkel • Omtrek van de kuit • Oppervlakte van de doorsnede van de v. poplitea en v. tibialis posterior • Creatine-kinaseconcentraties • Ervaren ongemak in de onderbenen • Ervaren ongemak in de bovenbenen (niet significant bij de 10 mm Hg TEK's) • Bloeddrukafname gedurende de dag (zowel systolisch als diastolisch) Het dragen van TEK's gaf een significante ($p < 0,05$) toename van • Plasmavolume
Weiss et al. [10]	19 stewardessen van internationale vluchten - Leeftijd: 48,6 jaar - 100% vrouw - Gemiddeld dienstverband: 24 jaar - 95% had varices (gemiddeld gedurende 9 jaar) - 32% had al eerder interventies ondergaan voor varices - 79% gebruikte vrij verkrijgbare steunkousen tijdens vluchten - 11% droeg voorgeschreven TEK's (klasse I of II)	Interventie Het dragen van TEK's (8-15 en 15-20 mm Hg) gedurende twee periodes van twee weken, van elkaar gescheiden door twee weken waarin geen TEK's werden gedragen Controle Het niet dragen van TEK's gedurende twee weken	Symptomen (schaal 1-5): • Pijn • Ongemak • Strak gevoel in de (onder)benen • Zwelling in de (onder)benen • Vermoeidheid	Het dragen van 8-15 mm Hg TEK's leidde tot een reductie van: • Pijn, ongemak en vermoeidheid ($p < 0,001$) • Zwelling en een strak gevoel in de (onder)benen ($p < 0,01$) Het dragen van 15-20 mm Hg TEK's leidde tot een (bijna) significante reductie van: • Pijn, ongemak ($p < 0,01$) • Vermoeidheid ($p < 0,05$) • Zwelling en een strak gevoel in de (onder)benen (bijna $p < 0,05$)

Tabel 2. Validiteit.

Studie		Blazek et al. [6]	Flore et al. [7]	Kraemer et al. [8]	Weiss et al. [10]
Validiteit	Grootte populatie	108	164	12	49
	Randomisatie		Cross-over	Cross-over	Cross-over
	Groepen vergelijkbaar	?	?		
	Groepen gelijk behandeld				
	Intention-to-treat-analyse		?		
	Blinding		?	?	

Legenda	
	Ja
?	Ja, maar details ontbreken
	Nee
	Niet van toepassing

drie weken zonder TEK's. Na afloop van deze interventies werd naar subjectieve symptomen (pijn in de benen, het gevoel van opgezette benen, neuromusculaire symptomen, ongewone sensaties in de benen, verstoring van activiteiten, verstoring van slaap, beïnvloedende factoren, ervaren ongemak, onrust en emotionele stress) en naar verschillende aspecten van kwaliteit van leven gevraagd via een enquête (schaal 1-5), en werd het volume van de onderbenen gemeten. Het dragen van TEK's bleek een significante ($p < 0,05$) reductie van subjectieve symptomen en een verbeterde kwaliteit van leven ($p < 0,05$) te geven. Ook het volume van het onderbeen aan het einde van een werkdag nam 19 ml ($p < 0,001$) af door het dragen van de TEK's (van 2353 ml aan het einde van een werkdag zonder TEK's naar 2334 ml aan het einde van een werkdag met TEK's). Blazek et al. hebben geen gebruikgemaakt van blinding en er is geen *intention-to-treat*-analyse gedaan. De studieopzet is echter duidelijk en de studiepopulatie relatief groot.

Flore et al. hebben een niet-gerandomiseerd dub uitgevoerd bij twee groepen werknemers uit een ziekenhuis en twee groepen werknemers uit een wasserette. [7] Operatieassistenten en *industrial ironers* werden geïnccludeerd als deelnemers met een staand beroep en verpleegkundigen en andere medewerkers van de wasserette werden beschouwd als deelnemers zonder staand beroep. Alle deelnemers droegen gedurende één werkdag 18-21 mm Hg TEK's en gedurende één werkdag geen TEK's. Na afloop van beide werkdagen is zowel de veneuze druk van de onderbenen als de concentratie *reactive oxygen species* (ROS) in de circulatie gemeten. Het dragen van TEK's bleek zowel de toename in veneuze druk als de toename in concentratie ROS gedurende de dag te verlagen bij de operatie-assistenten en de verpleegkundigen (resultaten niet onderbouwd met statistische testen). Bij de *industrial ironers* en de overige werknemers bij de wasserette is geen verschil gevonden bij het dragen van TEK'S ten opzichte van het niet dragen van TEK's (resultaten niet onderbouwd met statische testen). De auteurs geven geen verklaring voor deze bevinding. De studie van Flore et al. is weinig transparant. Informatie over de klinische karakteristieken van de deelnemers en de vergelijkbaarheid van de verschillende groepen wordt kort in



de tekst genoemd, maar niet weergegeven. Hoewel de metingen geblindeerd zijn uitgevoerd, wordt niet genoemd hoe dit is gedaan en evenmin of de resultaten zijn verwerkt met behulp van een *intention-to-treat*-analyse.

Kraemer et al. voerden een dubbelblind cross-overonderzoek uit onder twaalf jonge, gezonde vrijwilligers. [8] Hoe deze vrijwilligers gerekruteerd zijn, staat niet beschreven. Alle deelnemers waren vrouw en de gemiddelde leeftijd was 23 jaar. Drie TEK's met verschillende (lage) drukken (6,5, 8 en 10 mm Hg) werden elk gedurende één dag door alle vrouwen gedragen. Tevens hebben alle vrouwen één onderzoeksdag geen TEK's gedragen. Op dit totaal van vier dagen zijn diverse objectieve metingen uitgevoerd. Daarnaast is gevraagd naar ervaren ongemak in de benen. Het dragen van TEK's, onafhankelijk van de druk, bleek een positief effect te hebben op veel uitkomstmaten waaronder omtrek van het been rond zowel de enkel als de kuit, de oppervlakte van een dwarsdoorsnede van de v. poplitea en de v. tibialis posterior, en ervaren ongemak in de onder- en bovenbenen. Ook was de bloeddruk aan het eind van de dag minder gedaald, en was het plasmavolume hoger, duidend op minder vochtuittrekking en oedeemvorming. Hoewel deze studie als dubbelblind wordt beschreven, wordt niet beschreven wie en op welke manier er geblindeerd is. Daarnaast is de onderzoeksgroep vrij klein. Een sterke eigenschap is de duidelijke *intention-to-treat*-analyse.

De vierde studie door Weiss et al. is een prospectieve cross-overstudie met 49 vrouwelijke stewardessen van internationale vluchten met minimaal 24 jaar werkervaring als stewardess. [10] Hoewel de studie startte met 49 deelnemers, wordt er in de rest van het artikel over 19 deelnemers gesproken. Zowel basisgegevens als onderzoeksgegevens van de overige 30 deelnemers, evenals een eventuele reden voor *loss to follow-up*, ontbreken. 18 van de 19 vrouwen (95%) hadden al jaren last van varices en ongeveer een derde had al eerder interventies hiervoor ondergaan. 11% droeg al TEK's met drukklasse I of II. Alle stewardessen droegen gedurende twee werkweken 8-15 mm Hg TEK's, om vervolgens twee weken geen TEK's te dragen, gevolgd door het dragen van 15-20 mm Hg steunkousen gedurende twee weken. Omdat de dikte van de 15-20 mm Hg steunkousen niet binnen de eisen van het uniform van de stewardessen paste, hebben slechts 9 van de 19 stewardessen ook dit laatste onderdeel van de studie volledig uitgevoerd. Na afloop van elk studieonderdeel is op een schaal van 1-5 gevraagd naar de aanwezigheid van diverse symptomen zoals jeuk, ervaren ongemak, gevoel van een gespannen huid in de onderbenen, gevoel van gezwollen onderbenen en gevoel van vermoeide benen. Al deze symptomen waren bij beide typen TEK's significant verbeterd (p-waardes variërend van < 0,05 tot < 0,001).

Samengevat hebben drie van de vier studies gebruikgemaakt van een cross-overstudieopzet. Met het oog op de validiteit van de onderzoeken kan alleen het onderzoek van Blazek et al. als valide worden beschouwd. Resultaten van de overige drie onderzoeken, met name de studies door Flore et al. en Weiss et al., moeten met enige mate van voorzichtigheid worden geïnterpreteerd.

DISCUSSIE

Het doel van deze CAT was om te onderzoeken of TEK's effectief kunnen zijn in het voorkomen van klachten van CVI bij gezonde personen met een staand beroep. Ondanks de uiteenlopende mate van validiteit en de diversiteit aan uitkomstmaten, concludeerden alle vier de studies onafhankelijk van elkaar dat het dragen van TEK's een positief effect had. TEK's leken zowel een positief effect op subjectieve symptomen zoals pijnklachten als op objectieve symptomen zoals veneuze druk te hebben. [6-8,10] Sommige uitkomstmaten gaven geen significant positief effect, maar er zijn geen negatieve resultaten of bijwerkingen gemeld in de studies. Deze bevindingen suggereren dat een aanbeveling over het gebruik van TEK's in de juiste populatie zinvol kan zijn.

De prevalentie van CVI (varices, ulcera cruris venosum) is hoog. [3-5] Varices komen voor bij meer dan 75% van de bevolking boven de leeftijd van 80 jaar en in deze leeftijdsgroep heeft 4-5% een ulcus cruris venosum. Desondanks is er weinig bekend over de primaire preventie van CVI. In de *Richtlijn Veneuze pathologie* van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie (NVDV) wordt geen rol voor TEK's bij gezonde personen beschreven. [3] TEK's worden pas geadviseerd bij patiënten met varices waarbij het veneuze systeem niet gesaneerd kan worden en als secundaire preventie na een genezen ulcus cruris. Onder Nederlandse experts

De klachtenvermindering en het reduceren van volume en veneuze druk in het onderbeen suggereren dat TEK's een positief effect zouden kunnen hebben op het voorkomen van CVI.

bestaat er wel consensus dat personen met een staand beroep een indicatie hebben om TEK's te dragen, maar hiervoor is geen wetenschappelijk bewijs. [4] In overige (internationale) richtlijnen wordt primaire preventie van CVI niet benoemd en is er alleen een rol voor de secundaire preventie van CVI, zoals bij patiënten na een trombosebeen of met een ulcus cruris in de voorgeschiedenis. [11-14]

Door de toenemende vergrijzing is te verwachten dat het aantal patiënten met CVI in de komende jaren zal stijgen. [3] De behandeling van het ulcus cruris is tijdrovend, belastend voor de patiënt en gaat gepaard met hoge kosten. Interventies om CVI te voorkomen zijn daarom wenselijk vanuit maatschappelijk en financieel oogpunt. [3-5] Grote studies zijn nodig om de effectiviteit en kosteneffectiviteit van het preventief dragen van TEK's, en de optimale drukklasse te onderzoeken in verschillende bevolkingsgroepen.

Op basis van deze CAT kan geconcludeerd worden dat het dragen van TEK's bij gezonde personen met een staand beroep zinvol is in het reduceren van subjectieve symptomen en kan zorgen voor een verbetering van de kwaliteit van leven. Daarbij zorgen de TEK's voor een volumeafname van de kuit en een verlaagde veneuze druk aan het einde van de dag. Verder lijken TEK's ook de klachten van CVI te verminderen. Echter, deze conclusies zouden nog in grotere studies bevestigd moeten worden.

Op de vraag of het dragen van TEK's daadwerkelijk CVI voorkomt, kan geen antwoord worden gegeven. De klachtenvermindering en het reduceren van volume en veneuze druk in het onderbeen suggereren dat TEK's een positief effect zouden kunnen hebben op het voorkomen van CVI.

Appendix 1. Zoekstrategie.

("stockings, compression"[MeSH] OR "compression stockings"[tw] OR "compression stocking"[tw] OR "elastic stockings"[tw] OR "elastic stocking"[tw] OR "compression hosiery"[tw]) AND ("standing"[tw] OR "stand"[tw] OR "upright"[tw] OR "upstanding"[tw] OR "vertical"[tw] OR "straight"[tw] OR "straight-up"[tw] OR "perpendicular"[tw]) AND ("prevention and control"[Subheading] OR "primary prevention"[MeSH] OR "secondary prevention"[MeSH] OR "tertiary prevention"[MeSH] OR "prevent"[tw] OR "prevention"[tw] OR "preventive"[tw] OR "prevents"[tw])

LITERATUUR

1. DeWeese JA. Treatment of venous disease - the innovators. *J Vasc Surg* 1994;20:675-83.
2. Galanaud JP, Laroche JP, Righini M. The history and historical treatments of deep vein thrombosis. *J Thromb Haemost* 2013;11:402-11.
3. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie en Nederlandse Vereniging voor Heelkunde. Richtlijn Veneuze pathologie. 2014. Beschikbaar via <http://www.nvdv.nl/wp-content/uploads/2014/08/Overkoepelende-richtlijn-veneuze-pathologie.pdf>
4. Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. Compressietherapie aan de onderste extremiteiten. Expertdocument 2015. Beschikbaar via <http://www.nvdv.nl/wp-content/uploads/2014/09/Compressietherapie-leidraad.pdf>
5. Eberhardt RT, Raffetto JD. Chronic venous insufficiency. *Circulation* 2014;130(4):333-46.
6. Blazek C, Amsler F, Blaettler W, et al. Compression hosiery for occupational leg symptoms and leg volume: a randomized crossover trial in a cohort of hairdressers. *Phlebology* 2013;28(5):239-47.
7. Flore R, Gerardino L, Santoliquido A, et al. Reduction of oxidative stress by compression stockings in standing workers. *Occup Med (Lond)* 2007;57(5):337-41.
8. Kraemer WJ, Volek JS, Bush JA, et al. Influence of compression hosiery on physiological responses to standing fatigue in women. *Med Sci Sports Exerc* 2000;32(11):1849-58.
9. Robertson L, Yeoh SE, Kolbach DN. Non-pharmacological interventions for preventing venous insufficiency in a standing worker population. *Cochrane Database Syst Rev* 2013;(10):CD006345.
10. Weiss RA, Duffy D. Clinical benefits of lightweight compression: reduction of venous-related symptoms by ready-to-wear lightweight gradient compression hosiery. *Dermatol Surg* 1999;25(9):701-4.
11. Nederlands Huisartsen Genootschap. NHG Standaard Varices. 2009. Beschikbaar via: <https://www.nhg.org/standaarden/volledig/nhg-standaard-varices>.
12. National Institute for Health and Care Excellence. Clinical guideline. Varicose veins in the legs. 2013. Beschikbaar via <https://www.nice.org.uk/guidance/cg168/evidence/varicose-veins-in-the-legs-full-guide-line-pdf-191485261>.
13. Deutsche Gesellschaft für Phlebologie. Leitlinie: Phlebologischer Kompressionsverband. 2009. Beschikbaar via <http://lipoeedem.info/Schattauerubdschmeller2009%20kopie%202.pdf>.
14. Lim CS, Davies AH. Graduated compression stockings. *CMAJ* 2014;186:E391-E398.

SAMENVATTING

Therapeutisch-elastische kousen (TEK's) vormen de hoeksteen van de behandeling van veneuze problematiek zoals chronische veneuze insufficiëntie (CVI) en het ulcus cruris venosum. TEK's worden daarnaast geadviseerd aan personen die langdurig staan, om CVI te voorkomen. Tot op heden bestaat echter geen wetenschappelijk bewijs voor deze interventie. In deze Critically Appraised Topic is in vier studies het effect van TEK's op het voorkomen van CVI in gezonde personen met een staand beroep onderzocht. Op basis van de JAMA-criteria kon slechts één van de vier studies als valide worden beschouwd, de overige drie studies moeten met de juiste mate van voorzichtigheid geïnterpreteerd worden. Ondanks deze uiteenlopende mate van validiteit en een diversiteit aan uitkomstmaten, concludeerden alle vier de studies onafhankelijk van elkaar dat het dragen van TEK's een positief effect had op subjectieve symptomen zoals pijnklachten en op objectieve symptomen zoals veneuze druk. Gezien de stijgende prevalentie van CVI is het zowel vanuit maatschappelijk als vanuit financieel oogpunt de moeite waard om deze conclusie in grote studies te bevestigen.

TREFWOORDEN

therapeutisch-elastische kousen – preventie – chronische veneuze insufficiëntie – staand beroep

SUMMARY

Graduated compression stockings play an important role in the treatment of chronic venous insufficiency (CVI) and venous leg ulcers. Compression stockings are also recommended for the prevention of CVI in people with a standing profession. However, evidence for this intervention is lacking. In this Critically Appraised Topic we evaluated the effect of compression stockings for the prevention of CVI in healthy people with a standing profession in four separate studies. Based on the JAMA criteria, only one of these four studies can be regarded as valid, the other three studies have to be carefully interpreted. Despite the diverse degree of validity and the diversity in outcome measures, all four studies independently concluded that wearing compression stockings had a positive effect on symptoms like pain as well as on signs of venous pressure. As the prevalence of CVI is increasing, it is useful from both a financial and social perspective to confirm this conclusion in larger studies.

KEYWORDS

graduated compression stockings – prevention – chronic venous insufficiency – standing profession

CORRESPONDENTIEADRES

Rachel Roach

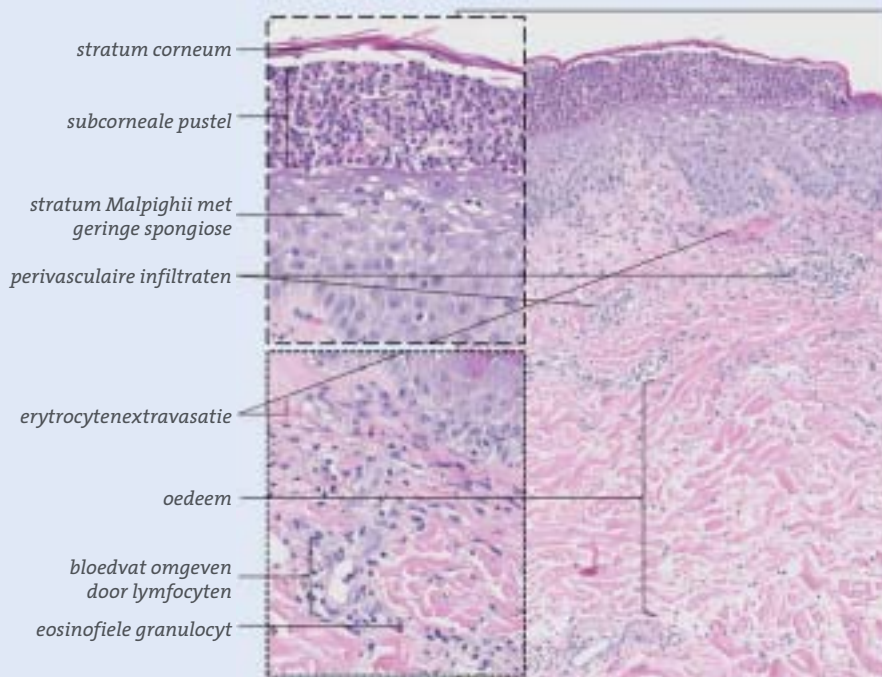
E-mail: r.e.j.roach@lumc.nl

Antwoorden

1a, 2c, 3a, 4b, 5a+f, 6f

HISTOPATHOLOGISCHE BESCHRIJVING (FIGUUR 1 EN 2)

De epidermis van het huidbiopt toont geringe spongiose en links van het midden wordt een subcorneale holte gezien die volledig wordt opgevuld met neutrofiële granulocyten, oftewel een subcorneale pustel. Aan de rechterzijde van het biopt wordt een kleinere pustel gezien. In de dermis is een perivasculaire infiltraat aanwezig, bestaande uit lymfocyten, histiocyten en enkele eosinofiele granulocyten. Het infiltraat breidt zich uit tot mid-dermaal. Er is erytrocytenextravasatie in met name de papillaire dermis. In de diepere dermis worden tussen de collageenvezels optisch lege ruimtes gezien, hetgeen kan duiden op oedeem. Er zijn geen haarfollikels aanwezig en de subcutis is niet afgebeeld.



Figuur 2.

DIAGNOSE

Acute gegeneraliseerde exanthemateuze pustulose.

BESPREKING

Acute gegeneraliseerde exanthemateuze pustulose (AGEP) is in de meeste gevallen een reactie op geneesmiddelen die, zoals de naam suggereert, klinisch bestaat uit gegeneraliseerde miliaire pustels in een erythemateuze tot oedemateuze achtergrond. De reactie ontstaat binnen enkele dagen tot ruim een week na het starten van een nieuw geneesmiddel, vaak een antibioticum. De huidafwijkingen beginnen meestal in het gelaat of de grote lichaamsplekken, om zich daarna uit te breiden over de romp en extremiteiten. Naast huidafwijkingen is er vaak sprake van koorts en neutrofilie. In zeldzame gevallen kan een patiënt ernstig ziek worden en komen te overlijden, bijvoorbeeld door het optreden van een bacteriële superinfectie. Indien een patiënt zich presenteert met erythrodermie, huidloslating en slijmvliesbetrokkenheid kan AGEP klinisch lijken op toxische epidermale necrolyse (TEN) en andere (ernstige) toxicodermieën. Er zijn ook enkele casus beschreven van een gelokaliseerde variant, ALEP (acute gelokaliseerde exanthemateuze pustulose) genoemd, die zich overwegend in het gelaat manifesteert. De behandeling van AGEP bestaat in eerste instantie uit het opsporen en elimineren van de uitlokkende factor, gecombineerd met symptomatische en/of immunosuppressieve therapie. Na het staken van het uitlokkende medicament zal het huidbeeld van AGEP overgaan in schilfering en binnen een tot twee weken geheel verdwijnen. Voor het aantonen van een causaal verband met een verdacht geneesmiddel kunnen plakproeven worden uitgevoerd.

De pathogenese van AGEP is niet geheel opgehelderd. Gedacht wordt dat als reactie op bepaalde geneesmiddelen een T-cel-gemedieerde ontstekingsreactie op gang komt waarbij onder andere CD8⁺-T-cellen naar de huid migreren die daar, door het uitscheiden van cytotoxische eiwitten, voor apoptose van keratinocyten en spongiose met vesikelvorming zorgen. Door het vrijkomen van diverse cytokines, zoals interleukine (IL)22, IL17 en IL8, worden vervolgens andere ontstekingscellen aangetrokken, waaronder neutrofiële granulocyten, resulterend in vorming van steriele pustels.

Het histologisch beeld van AGEP bestaat uit de aanwezigheid van subcorneaal of intra-epidermaal gelokaliseerde pustels. De omliggende epidermis toont meestal spongiose en soms worden necrotische keratinocyten aangetroffen. In de dermis is een perivasculaire lymfohistiocytair ontstekingsproces te zien met bijmenging van neutrofiel en eosinofiel granulocyten. Soms zijn tekenen van een leucocytoclastische vasculitis aanwezig, waaronder erythrocytenextravasatie. Oedeem kan aanwezig zijn en is zichtbaar als optisch lege ruimtes tussen de collageenvezels. De overeenkomst tussen het klinisch en histologisch beeld van AGEP wordt in tabel 1 gemaakt.

Tabel 1. Acute gegeneraliseerde exanthemateuze pustulose, van kliniek naar histologie.

Kliniek	Histologie
Niet-folliculair gebonden miliaire pustels	Subcorneale pustels zonder relatie met haarfollikels
Erytheem	Perivasculaire ontsteking
Oedeem	Toename van optisch lege ruimtes tussen het collageen in de dermis

De differentiële diagnose van AGEP bestaat voornamelijk uit andere gegeneraliseerde pustulaire dermatosen, zoals gegeneraliseerde pustulaire psoriasis (de ziekte van Von Zumbusch) en subcorneale pustulaire dermatose (de ziekte van Sneddon-Wilkinson). Beide aandoeningen tonen histopathologisch een vergelijkbaar beeld met AGEP en kunnen ook klinisch lastig te onderscheiden zijn, hoewel deze ziektebeelden over het algemeen een chronischer verloop tonen. Overige kenmerken van psoriasis, zoals artritis en nagelafwijkingen, zijn bij AGEP niet aanwezig en histologisch wijst de aanwezigheid van eosinofiele granulocyten in de richting van AGEP, terwijl psoriasiforme acanthose en hoogoplopende vaatjes in de papiltoppen kenmerken zijn van psoriasis. De pustels bij de ziekte van Sneddon-Wilkinson zijn doorgaans groter van formaat en kunnen na een tijd met elkaar confluëren. Een andere belangrijke differentiële diagnose zijn auto-immuunblaarziekten, waarbij bepaalde vormen van pemfigus, zoals IgA-pemfigus, ook pustels kunnen genereren. In deze gevallen kan immunofluorescentieonderzoek uitkomst bieden; bij AGEP zijn geen antistoffen aantoonbaar. Ondanks deze histopathologische verschillen bestaat er gedeeltelijk overlap tussen bovengenoemde aandoeningen en kan er niet altijd met zekerheid onderscheid worden gemaakt. Een andere histologische differentiële diagnose betreft de aanwezigheid van pustels bij infectieuze dermatosen, zoals folliculitis, impetigo en dermatomycose. In tegenstelling tot AGEP zijn de pustels bij folliculitis folliculair gebonden, waarbij het soms kan lonen om een biopsie door te snijden om een eventuele relatie met een haarfollikel te kunnen aantonen. Naast de kliniek zijn een banale kweek of KOH-preparaat ook zeer behulpzaam bij de differentie met een infectieus huidbeeld. Tot slot, zoals hierboven reeds genoemd, kan AGEP klinisch in een TEN-like-patroon verlopen. In deze gevallen kan histologisch onderzoek onderscheiden; bij TEN is er sprake van subepidermale huidloslating met necrolyse van de epidermis.

LITERATUUR

1. Feldmeyer L, Heidemeyer K, Yawalkar N. Acute generalized exanthematous papulosis: pathogenesis, genetic background, clinical variants and therapy. *Int J Mol Sci.* 2016;17:1214.
2. Patterson JW. *Weedon's skin pathology*, 4th edition. Elsevier, 2016.
3. Politiek K, Kardaun SH, Horváth B. TEN-like AGEP, een schaap in wolfskleren. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2017;06:337-40.
4. De Schepper S. Pustuleuze dermatosen bij volwassenen. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2015;10:521-5.
5. Thijs JL, Toonstra J, Hijnen DJ. Twee gevallen van acute gelokaliseerde exanthemateuze pustulose (ALEP). *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2014;4:195-9.

DIAGNOSE

Pyoderma gangrenosum en wel het superficiële granulomateuze type. De blauwige bijtint is een subtiele hint. Multiple romp-huidbasaliomen konden worden uitgesloten middels een biopsie.

Deze minder vaak voorkomende variant wordt ook wel de vegetatieve variant genoemd. De ulceratie is oppervlakkig, er zijn geen ondermijnde randen en er is geen purulente basis. Het beloop is langzaam progressief. De lokalisatie is meestal op de romp. Er is vaak geen associatie met onderliggende aandoeningen. De reactie op therapie is in het algemeen gunstiger dan bij de klassieke vorm.



Figuur 2. Overzicht rug met een viertal laesies verspreid.



Figuur 3. Detail van soortgelijke laesie op de rug.



Ik ben trots op mijn vak, u ook?

C.L.M. van Hees

Als jonge dermatoloog zag ik een patiënte met langdurig bestaande klachten van vulvaire jeuk. Antimycotica hielpen niet en ze was wanhopig. Ze lag 's nachts wakker van de jeuk, kon al jaren niet pijnloos vrijen en bij navraag was ze als klein meisje al heel vaak op haar vingers getikt omdat ze "daar" niet aan mocht zitten. Ze had vulvaire lichen sclerosus, reageerde goed op lokale behandeling en vroeg, toen ze voor controle kwam, verbijsterd waarom deze ziekte niet eerder was herkend. Ze had voor het eerst in haar herinnering geen jeuk meer en was in tranen van verwarring.

Dat dit moment mij is bijgebleven, zal niemand verbazen. Want het is heel erg fijn als je écht voor iemand iets kan betekenen. We kennen meer van dit soort geluksmomenten, van groot tot klein: een tevreden patiënt, een geslaagde behandeling, de begeleiding van die moeilijke patiënt, een ervaring of verhaal dat je raakt, of de inspiratie die je voor anderen kunt zijn; het is mooi als een coassistent die bij aanvang geen flauw idee heeft wat de dermatologie inhoudt aan het einde van het coschap dermatoloog wil worden.

ONWETEND PUBLIEK

Het voorbeeld van de patiënt met lichen sclerosus maakt nog iets anders pijnlijk duidelijk. Ik was blij om haar te kunnen helpen maar ook ontstemd omdat ze niet eerder verwezen was. Er zijn nog werelden te winnen voor dermatologen. Niet alleen omdat elke dermatoloog mijn voorbeeld zal herkennen uit eigen ervaring, maar ook om andere redenen. De reikwijdte van een huidziekte wordt door menigeen onderschat (tenzij men er zelf last van heeft). Dat geldt voor de overheid, zorgverzekeraars (die graag schrappen in de vergoedingen om alles betaalbaar te houden), collega's (in opleiding – er is zelfs niet overal een coschap dermatologie meer) en beleidsmakers. Het is veelzeggend – en behoorlijk frustrerend – dat huidaandoeningen op allerlei ranglijsten van ziekten en ziektelast steevast zo laag scoren. Wat aan die onderschatting ook bijdraagt, is dat we ons in de praktijk nogal eens gedragen als vertegenwoordigers van een 'klein vak'. De dieper liggende oorzaak echter is dat zo weinig mensen weten wat we kunnen en doen. Tijdens de ALV in maart maakte Erik Peekel dat pijnlijk duidelijk via twee filmpjes met statements van het algemeen publiek over wat een dermatoloog vermag. Zie voor de filmpjes onze D-Page en ik verwijs voor een kort interview met Erik naar het artikel hiernaast.

INSPIREREN ALS NOODZAAK

Op de Heidag in september 2018 waren bestuur en een delegatie van de PR-Commissie te gast bij Rotterdam Partners, waar we inzage kregen in de aanpak die geleid heeft tot een nieuw imago van de stad. Vervolgens bogen we ons onder leiding

van dezelfde Erik over de vraag wat we nu eigenlijk willen en kunnen doen om een helder beeld te scheppen van onze identiteit en bijpassend imago. Voor het publiek, onze verwijzers, collega's, beleidsmakers, politici, verzekeraars en eigenlijk ook voor onszelf. Hoe maak je dit op een heldere, breed gedragen en aansprekende manier duidelijk aan al deze partijen? Dat is zo makkelijk nog niet.

Kernpunten waren: De NVDV kan dat niet alleen, daarvoor is ruggenspraak nodig met de bevolking, andere partijen alsook met onze leden; schrijf een eenduidig verhaal waar de dermatoloog zich in herkent en waarmee hij naar buiten kan treden (in jargon-Engels heet dit de 'corporate story', zijnde het kernverhaal dat de NVDV en de dermatoloog onderscheidend positioneert); bedenk een slagzin die je jaren behoudt (niet ieder jaar een nieuwe); wees liever proactief dan reactief en blijf positief. Dat alles sprak mij zeer aan.

Essentieel is de stem en de verhalen van zoveel mogelijk dermatologen te verwoorden en te laten horen. De superbrainstorm van Erik tijdens de ALV leverde al heel veel verhalen en ideeën op. Omdat lang niet iedereen daar aanwezig kon zijn, nodigen we iedere dermatoloog ook nu weer uit om een verhaal te delen, en ideeën en voorbeelden te opperen. Het cliché zou geen cliché zijn als er niet een kern van waarheid in schuilt: iedere dermatoloog is een ambassadeur van het vak. We hebben tenslotte het mooiste vak van de wereld!

Ervaringen, verhalen, ideeën en voorbeelden kunt u sturen naar secretariaat@nvdv.nl. Wilt u liever eerst hardop van gedachten wisselen, dan kunt u bellen met Frans Meulenberg (06 51841074).

CORRESPONDENTIEADRES

Colette van Hees

E-mail: c.vanhees@erasmusmc.nl



“Werk actief mee aan het imago van de dermatoloog”

F. Meulenberg | Fotografie: Aaaaha! en Dreamstime.com

Erik Peekel (Aaaaha! Bureau voor live communicatie) is professioneel superbrainstormer. Hij verbindt vakgenoten met elkaar en met elkaars ideeën. Dat doet hij vooral op congressen. Hij zet de deelnemers aan het denken, laat hen verhalen en ideeën uitwisselen en oogst vervolgens de resultaten. Zo helpt hij uitdagingen te vertalen in concrete acties, waarmee iedereen zelf aan de slag kan. Op de Algemene Ledenvergadering in maart ging hij met dermatologen aan de slag over de buitenkant van het vak: Hoe worden dermatologen gezien en hoe krijgen we daar grip op? De sessie leverde veel actiepunten op.

Wat is het verschil tussen identiteit en imago?

“Identiteit gaat over wie je bent en waar je voor staat. Imago is hoe je wordt gezien door buitenstaanders, wat anderen over je zeggen.”

Waarom zou een vereniging van medisch specialisten zich druk moeten maken over een PR-beleid? Wat hebben we te winnen, wat hebben we te verliezen?

“Eén van de kerntaken van de vereniging is om helder te maken wat het belang is van goede dermatologische zorg. Voor een huisarts moet het helder zijn wanneer hij doorverwijst naar een dermatoloog. Andere specialisten, bijvoorbeeld de oncoloog, moeten weten wanneer zij de dermatoloog laten meekijken. Een zorgverzekeraar moet begrijpen dat het bij dermatologie niet gaat om luxe zorg. Het brede publiek heeft behoefte aan eenduidige voorlichting. De vereniging speelt een belangrijke rol om dit alles te verhelderen.”

DOEN EN LATEN

Wat is de grootste misvatting inzake PR?

“PR lijkt soms het domein van multinationals en politieke partijen die zich met uitgekiende strategieën in een goed daglicht plaatsen. Waarom zou je je druk moeten maken om je imago bij het uitoefenen van je vak? Verwijzers, andere specialisten, zorgverzekeraars en het brede publiek moeten een duidelijk beeld hebben van de dermatoloog. Gechargeerd: vakinhoudelijk is het fantastisch wat dermatologen kunnen bieden, maar als niemand dat weet, dan schiet niemand er iets mee op. Actief werken aan het imago van het vak hoort er dus gewoon bij.”

Wat zijn de kenmerken van een deugdelijk PR-beleid?

“Je wilt een eenduidig en helder verhaal naar buiten brengen. Wij gingen met een camera de straat op en we vroegen voorbijgangers wat een dermatoloog doet. Iedereen antwoordde op basis van eigen ervaring. Jongeren hadden meestal geen idee;



Erik Peekel: “Imago is hoe je wordt gezien door buitenstaanders, wat anderen over je zeggen.”



ouderen hadden vaak moedervlekken laten checken. Het brede publiek heeft een heel beperkt beeld van dermatologische zorg.

Kwalijker is dat verwijzers en andere specialisten een incompleet beeld hebben. Op het congres vertelde Marlies Wakkee over huisartsen die in de verkeerde situaties zelf snijden en Yannick Elshot liet zien dat oncologen onnodig bestraling stoppen doordat ze er niet aan denken de dermatoloog te raadplegen over huidcomplicaties.”

INGRIJPEN EN BIJSTUREN

En wat zou de NVDV vooral niet moeten doen?

“De NVDV moet geen redactie willen voeren op de verhalen die dermatologen zelf naar buiten willen brengen. Uiteraard betekent dit dat je moet ingrijpen en bijsturen als er dan onjuiste of verwarrende informatie naar buiten wordt gebracht. Als vereniging kun je wel de regie voeren over belangrijke thema’s die bij het grote publiek spelen; je spreekt dan bijvoorbeeld af wat je als vakgenoten communiceert over het gebruik van zonnebrandcrème.”

In de media zeggen mensen wel eens iets negatiefs over dermatologie, al is het maar in een bijzin. Moet de NVDV op al die dingen reageren?

“Men moet iets negatiefs kunnen vinden, het is belangrijk om bij te sturen zodra informatie onjuist is of verwarrend.”

Succesverhalen delen,
minder bescheiden zijn.

Wat kan een individuele dermatoloog zelf bijdragen?

- Steek extra energie in duidelijke uitleg aan de patiënt en de huisarts.
- Neem de tijd voor collega-specialisten en huisartsen, zorg dat je benaderbaar bent.
- Organiseer een kleinschalige bijeenkomst voor huisartsen, waarbij je bijvoorbeeld samen de NHG-Standaarden over huidaandoeningen doorneemt.
- Succesverhalen delen, minder bescheiden zijn.
- Biedt een meeloopstage aan voor huisartsen (in opleiding).
- Verzorgen van informatieve praatjes voor patiënten en huisartsen, ook via lokale verenigingen.
- Vertel in je eigen ziekenhuis wat je doet.
- Enthousiasmeer coassistenten.
- Geef op de school van je kinderen uitleg over goede zonbescherming.
- Organiseer een uitwisselingsprogramma voor aiossen dermatologie en interne geneeskunde.
- Doe meer systeembehandeling in de oncologie.

Wat moet de NVDV doen?

De NVDV moet uitdragen waarom het belangrijk is dat er goede dermatologische zorg is. Suggesties vanuit de Superbrainstorm:

- Zorg dat we bij MDO’s aanwezig zijn en liefst als voorzitter.
- Deel kennis in tv-programma’s als *DWDD University* en de *Specialist*.
- Gebruik social media, Facebookcampagnes en zet influencers en vloggers in.
- Informatie geven op scholen, bijvoorbeeld over huidkankerpreventie.
- Publiceer in de huisartsenbladen.
- Informatie geven over het vak in de basisopleiding en aanvullend in de huisartsopleiding.
- Minidocumentaires maken over de impact van huidaandoeningen en -behandelingen op het leven van de patiënt (vooral bedoeld voor de beeldvorming bij zorgverzekeraars en VWS).
- Een film over het werk van de dermatoloog die een dermatoloog kan delen.
- Korte informatiefilmpjes voor in de wachtkamer van de huisarts, bij voorkeur in samenwerking met de redactie van de Thuisarts (NHG).

CORRESPONDENTIEADRES

Frans Meulenberg

E-mail: f.meulenberg@nvdv.nl



Samen beslissen en keuzetools in de dermatologie

L.C.J. van Delft¹, W. Woliner-van der Weg², G.E. van der Kraaij³, F.M. Vermeulen³, S.F.K. Lubeek⁴, N.W.J. Kelleners-Smeets⁵, Ph.I. Spuls⁶ | *Fotografie: 123rf.com*

Shared decision making, oftewel samen beslissen, is een steeds belangrijker begrip in de medische wereld. In de dermatologie in Nederland werkt men nog weinig met dit concept en eventuele middelen ter ondersteuning hiervan. De vraag is wat samen beslissen voor ons kan betekenen. Zijn we collectief onbewust onbekwaam? Of denken we dat de dermatologie wezenlijk anders is dan andere disciplines en is de rol van samen beslissen derhalve beperkt? Hebben patiënten en behandelaars eigenlijk wel behoefte om samen te beslissen? Vrezen we dat dit te veel tijd kost? Of wordt samen beslissen al optimaal toegepast in de dagelijkse praktijk? Worden patiënten meer therapietrouw als ze vaker een keuze meemaken? Om binnen de dermatologie op zijn minst deze discussie op gang te brengen, lichten we graag het concept en de mogelijkheden toe. Vervolgens zijn we erg benieuwd naar de mening en ideeën van de lezers hierover.

De definitie van samen beslissen (door Elwyn et al.) luidt, vrij vertaald, als volgt: “een aanpak waarin behandelaars en patiënten het best beschikbare medisch bewijs samen delen wanneer ze voor een medische beleidskeuze staan. Patiënten worden daarbij gestimuleerd alle opties te overwegen om een geïnformeerde voorkeur te vormen.” [3] Keuzes spelen niet alleen een rol bij behandelingen maar bijvoorbeeld ook bij diagnostiek. Voor het gemak zullen we de term behandelkeuzes hanteren. In tabel 1 staan de vier stappen van samen beslissen uitgewerkt.

Tabel 1. De vier stappen van samen beslissen. [1,2]

1. De behandelaar informeert de patiënt dat er een voorkeursgevoelige beslissing genomen moet worden en dat hierbij de mening van de patiënt belangrijk is.
2. De behandelaar legt uit wat de keuze is en geeft de behandelkenmerken van alle relevante opties op basis van het best beschikbare bewijs.
3. De behandelaar en de patiënt bespreken samen de persoonlijke situatie en voorkeuren van de patiënt in het kader van de opties. De behandelaar ondersteunt de patiënt bij het afwegen van de keuze.
4. De behandelaar en de patiënt bespreken samen de rol die de patiënt wenst te hebben bij het nemen van de beslissing. Vervolgens nemen ze samen de beslissing (of stellen deze uit) en bespreken de te nemen vervolgstappen.

Samen beslissen leidt tot meer kennis bij patiënten over de behandel mogelijkheden en meer tevredenheid met de gekozen behandeling. [4] Er is goed wetenschappelijk bewijs dat patiënten die gebruik maakten van een keuzehulp een beter onderlegde keuze maakten, verbeterde kennis hadden en een betere inschatting maakten van de gevolgen van een behandeling. [4] Het vermindert het aantal patiënten dat geen keuze kan maken en leidt op die manier tot een meer gepersonaliseerde behandeling en tot patiëntempowerment, oftewel, het versterkt de positie van de patiënt.

Gezamenlijke besluitvorming blijkt vooral meerwaarde te hebben bij zogeheten ‘voorkeursgevoelige’ beslissingen. Dit zijn beslissingen waarbij meerdere opties medisch gezien passend of acceptabel zijn en de waardering van het proces en/of de uitkomsten per persoon verschillend kunnen zijn. [3] Voor een groot deel bepalend voor de ervaren ernst van de aandoening, naast de objectieve ernst, is de subjectieve beleving van de klachten zoals jeuk, pijn en psychische impact van de aandoening. Dit kan invloed hebben op beslissingen. De persoonlijke waarden van de patiënt en persoonlijke gevolgen van een keuze spelen hierin een prominente rol en neemt de patiënt actief mee in het besluitvormingsproces. Dit maakt dat er echt sprake is van sámen overwegen en besluiten. In de dermatologie komen voorkeursgevoelige beslissingen veelvuldig voor. Er zijn vaak meerdere behandelopties, waarbij

¹ Promovenda en aios dermatologie, afdeling Dermatologie, MUMC+, Maastricht

² Technisch geneeskundige en postdoc dermatologie, afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen

³ Promovenda dermatologie, afdeling Dermatologie, Amsterdam UMC, locatie AMC, Amsterdam

⁴ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Radboudumc, Nijmegen

⁵ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, MUMC+, Maastricht

⁶ Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Amsterdam UMC, locatie AMC, research instituten Public Health en Infectie en Immunologie, Amsterdam

de best passende behandeling voor een patiënt afhankelijk is van medische effecten (zoals effectiviteit, risico's en bijwerkingen), praktische effecten (bijvoorbeeld behandelprogramma, thuis- of dagbehandeling, benodigde hulp van derden) en persoonlijke ervaring (invloed van het cosmetisch resultaat, invloed op het sociale leven, persoonlijke beleving van de behandeling).

Het effect van dermatologische behandelingen is vaak voor een belangrijk deel afhankelijk van de therapietrouw van de patiënt. Goede voorlichting en samen beslissen lijken te resulteren in een patiënt die meer achter de behandelkeuze staat. Ondanks dat er tot nu toe geen sterk bewijs is gevonden dat samen beslissen (met behulp van keuzetools) de therapietrouw verhoogt, lijkt dit toch van belang. [4,5]

Uit onderzoek is gebleken dat dermatologische patiënten ook graag mee willen beslissen. [6] Bevestiging hiervan voor de Nederlandse situatie komt uit de recente survey van het AMC onder dermatologen, aios dermatologie en patiënten met eczeem of psoriasis waarbij ongeveer de helft van de patiënten aangeeft samen met de arts de keuze van behandeling te willen maken. Nog eens 30% wil liever zelf de keuze maken, daarbij rekening houdend met de mening van de arts. Daarnaast blijkt dat artsen denken samen beslissen beter toe te passen dan dat de patiënten het ervaren. Artsen lijken zichzelf te overschatten in het toepassen van gezamenlijke besluitvorming in de spreekkamer en zodoende niet tegemoet te komen aan de behoefte van de patiënt. [3] Het is de taak van de behandelaar om de patiënt zo goed mogelijk en op basis van het beste voorhanden bewijs over behandelkenmerken te informeren en diens behandelwensen, doelen en voorkeuren te achterhalen. Het lijkt voor patiënten echter soms lastig alle informatie te overzien, te wegen en een behandelvoorkeur uit te spreken binnen het korte tijdsbestek van een behandelgesprek. Het gebruik van keuzetools kan de patiënt en behandelaar hierbij helpen.

De ontwikkeling van keuzetools met daarin verwerkt de behandelkenmerken van alle relevante keuzes/behandelmogelijkheden vereist gebruikmaking van het best beschikbare bewijs. Evidencebased en up-to-daterichtlijnen kunnen hiervoor de basis vormen.

KEUZETOOLS

Op dit moment maakt men binnen de dermatologie in Nederland nog maar weinig gebruik van keuzetools. Keuzetools zoals keuzehulp en consultkaarten zijn hulpmiddelen die de patiënt en de behandelaar ondersteunen bij het maken van een weloverwogen geïnformeerde keuze, waarbij men de persoonlijke waarden en wensen van een patiënt meeneemt. Deze keuzetools moeten begrijpelijke en bij voorkeur ook visuele hulpmiddelen zijn. Ze moeten informatie bevatten die ertoe doet voor de patiënt. We bespreken hier twee soorten keuzetools: consultkaarten en keuzehulp.

Consultkaart

Een *consultkaart* is een A4 met een tabel die een kort overzicht geeft van een aantal behandelingen en antwoorden op de belangrijkste vragen hierover van patiënten. Deze vragen zijn

opgesteld via focusgroepen met patiënten en vragenlijsten binnen patiëntverenigingen. Het eerste initiatief voor Nederlandse consultkaarten binnen de dermatologie komt vanuit de Federatie Medisch Specialisten en Patiëntenfederatie Nederland. Ook zijn patiënten en de wetenschappelijke verenigingen betrokken bij de ontwikkeling. Bestaande consultkaarten (onder andere binnen de dermatologie voor psoriasis en constitutioneel eczeem) zijn volgens een vast protocol ontwikkeld en zijn beschikbaar via www.consultkaart.nl. De consultkaart is goed bruikbaar tijdens het consult, maar kan de dermatoloog ook meegeven aan de patiënt opdat zij op een later moment de opties opnieuw kunnen bespreken.

Keuzehulp

Wanneer het gewenst is een uitgebreider of een meer stapsgewijs overzicht van de opties te geven, kan een *keuzehulp* uitkomst bieden. Dit is een keuzetool op een website (of op papier) die stap voor stap de algemene informatie weergeeft over de aandoening, de keuzeopties uitlegt, de behandelkenmerken hiervan naast elkaar zet en vervolgens, zeer belangrijk, een stuk waardeverheldering behelst. De patiënt denkt dan na over welke uitkomstmaten en aspecten van de behandelingen hij/zij belangrijk vindt. De patiënt kan de keuzehulp zelfstandig, eventueel met naasten, gebruiken ter voorbereiding op het gesprek met de behandelaar.

Er bestaan momenteel binnen de dermatologie enkele Nederlandstalige en Engelstalige keuzetools (zie tabel 2, 3 en 4). Deze keuzetools zijn echter veelal onvoldoende getest in een relevante doelgroep en de mate van het gebruik van deze keuzetools is onbekend. Binnen de dermatologie in Nederland lijkt nog veel winst te behalen door het ontwikkelen en inzetten van keuzetools.

Tabel 2. Nederlandse keuzetools dermatologie.

	Bron
- Varices	https://deelnkunde.nl/tools/decision-aids/
- Vasculaire malformaties	https://amc.keuzehulp.online/viewer/10459721/0/HVvk2i4HIUaolYgJlCiOLQ
- Hemangiomen	https://amc.keuzehulp.online/viewer/10459664/0/OMzBSvTXx0WsmelETWxyLQ
- Constitutioneel eczeem	https://consultkaart.nl/wp-content/uploads/2018/07/FMS_ck_Eczeem_2018.01.pdf en https://consultkaart.nl/wp-content/uploads/2018/07/FMS_ck_Eczeem-systemische-medicijnen_2018.01.pdf
- Psoriasis	https://consultkaart.nl/wp-content/uploads/2019/01/FMS_ck_Psoriasis_2019.01.pdf

Tabel 3. Internationale keuzetools dermatologie.

	Bron
- Psoriasis	https://decisionaid.ohri.ca/AZlist.html
- Basaalcelcarcinoom	https://decisionaid.ohri.ca/AZlist.html

Tabel 4. Keuzetools andere vakgebieden.

Naast de bestaande dermatologische keuzetools zijn er diverse keuzetools op andere vakgebieden die illustratief zijn voor de mogelijkheden. Zie hiervoor:

- www.keuzehulp.info
- www.keuzehulpen.thuisarts.nl
- www.zorgkeuzelab.nl/keuzehulpen
- www.med-decs.org/nl/over-med-decs
- <https://decisionaid.ohri.ca/AZlist.html>

IMPLEMENTATIE

Om een uitgebreide inzet, ook op het juiste moment, van de ontwikkelde keuzetools te bewerkstellen, is draagvlak van essentieel belang alsook het stimuleren van het gebruik ervan. Daartoe is het belangrijk behandelaars te enthousiasmeren, te trainen (zie kader) en, waar mogelijk, de realisatie van een koppeling van de keuzetool aan het elektronisch patiëntendossier (EPD). Op die manier is het eenvoudiger de keuzetool te integreren in de consultvoering, wordt de keuzetool niet vergeten, en krijgt de behandelaar desgewenst een automatische terugkoppeling van de ingevulde gegevens van de patiënt. Een veelgehoorde kritische opmerking is of deze keuzetools in de dagelijkse praktijk mogelijk een hoge belasting en tijdsinvestering veroorzaken. Eerdere studies in andere vakgebieden hebben aangetoond dat er geen tot een geringe verlenging van de consulttijd ontstaat bij de inzet van keuzetools. [4]

Trainingsmateriaal

Voor het optimaal in de praktijk brengen van samen beslissen zullen behandelaars voldoende kennis en gespreksvaardigheden moeten ontwikkelen. Hiervoor is al behoorlijk veel materiaal beschikbaar. Hier twee voorbeelden van trainingsmateriaal:

- Trainingsvideo via <https://www.medischevervolgopleidingen.nl/samen-beslissen> (rechterzijde in het menu 'ondersteuningsmateriaal')
- E-learning via http://onderwijs1.amc.nl/cmb/coen/samenbeslissenv2/story_html5.html

HUIDIGE ONTWIKKELINGEN

Binnen de dermatologie in Nederland zijn enkele keuzetools ontwikkeld en zijn er nieuwe ontwikkelingen gaande. Een onderzoeksgroep van het Amsterdam UMC (Ph. Spuls, G. van der Kraaij, M. Vermeulen) ontwikkelde consultkaarten voor patiënten met psoriasis en constitutioneel eczeem. Momenteel werkt deze groep aan een keuzehulp voor psoriasis en gaat mogelijk in de nabije toekomst aan de slag met een keuzehulp voor constitutioneel eczeem. In het Maastricht UMC+ (N. Kelleners-Smeets en L. van Delft) en het Radboudumc (S. Lubeek, M. van Winden en W. Woliner-van der Weg) werkt men aan een keuzehulp en optimalisatie van samen beslissen in de dagelijkse praktijk bij patiënten met een (superficiaal) basaalcelcarcinoom. Naast de ontwikkeling van keuzetools zullen wij onderzoeken of de inzet van deze keuzetools inderdaad gepaard gaat met minder keuzestress, een hogere tevredenheid voor de patiënt (en dus een blijere patiënt) alsook de vraag of de inzet van deze tools wel of geen hoge belasting is voor de dagelijkse dermatologische praktijk (en dus een blijere dermatoloog oplevert).



DE ROL VAN KEUZETOOLS

Met dit stuk willen wij een discussie op gang brengen in dermatologisch Nederland. Wij zijn benieuwd naar de mening en ervaring van collega's over het inzetten van gedeelde besluitvorming en keuzetools in de praktijk.

Wij zijn van mening dat het waardevol is hierin gezamenlijk op te trekken. Een NVDV-brede aanpak voor de ontwikkeling van keuzetools kan leiden tot uniforme en kwalitatief hoogwaardige keuzetools, waarbij inhoudelijke goedkeuring door de betreffende domeingroepen noodzakelijk is. Een tweede vereiste is dat alle tools beschikbaar zijn voor alle dermatologen in Nederland.

We willen graag van collega-dermatologen horen welke rol zij weggelegd zien voor een keuzetool en welke volgens hen de belangrijkste momenten zijn om samen beslissen toe te passen en waar keuzetools van pas zouden kunnen komen. Samen beslissen is de toekomst, in onze ogen. Wij nodigen dermatologen en aiossen uit om na te denken over de rol hiervan in de dagelijkse praktijk en de discussie hierover aan te gaan. Dat kan via de forumpagina op de D-Page. In overleg met de hoofdredactie van dit tijdschrift willen we de meest interessante reacties publiceren en van commentaar voorzien.

LITERATUUR

1. Elwyn G, Frosch D, Thomson R, et al. Shared decision making: a model for clinical practice. *J Gen Intern Med* 2012;27(10):1361-7.
2. Stiggelbout AM, Gärtner FR, Pieterse AH. Gedeelde besluitvorming met ouderen. *Tijdschrift voor Ouderengeneeskunde* 2015;5.
3. Elwyn G, Durand MA, Song J, et al. A three-talk model for shared decision making: multistage consultation process. *BMJ* 2017;359:j4891.
4. Stacey D, Légaré F, Lewis K, et al. Decision aids for people facing health treatment or screening decisions. *Cochrane Database Syst Rev* 2017;4:CD001431.
5. Tan J, Linos E, Sendelweck MA, et al. Shared decision making and patient decision aids in dermatology. *Br J Dermatol* 2016;175(5):1045-8.
6. Albrecht KJ, Nashan D, Meiss F, Bengel J, Reuter K. Shared decision making in dermatology: preference for involvement of melanoma patients. *Melanoma Res* 2014;24(1):68-74.

CORRESPONDENTIEADRES

Nicole Kelleners-Smeets

E-mail: n.kelleners.smeets@mumc.nl



"Alles wat op recept kan, moet op recept"

F. Meulenberg | Fotografie: Dreamstime.com

De noodkreet werd een slagzin: 'Laat de dokter dokteren'. Dermatoloog Kees-Peter de Roos schetst de achtergronden: "Het begon als een noodkreet van enkele dappere huisartsen om te stoppen met onzinnige en administratieve lasten. Een beetje huisartsenpraktijk had 3600 verschillende formulieren en lijstjes om af te vinken of in te vullen en vooral om te verantwoorden. Dit resulteerde in *Het roer moet om* (HRMO) en de acties van deze artsen om de zorg van binnenuit proberen te veranderen."

"Vrij snel daarna sloot de FMS zich hierbij aan. Ook in de tweede lijn ervaart men immers de administratieve last als steeds groter. Een door de VVAA en FMS gehouden enquête liet zien dat de medisch specialist gemiddeld 40% van de tijd bezig is met administratie. Tijd die hij niet aan patiëntenzorg besteedt. Willen we voorkomen dat nóg meer professionals in de zorg gedemotiveerd of burn-out raken, dan moet er iets veranderen. De zogenaamde 'schrapp- en verbetersessies' die in januari, februari en maart 2018 - met steun van het ministerie van VWS - zijn georganiseerd in het kader van (Ont)Regel de Zorg leverden 62 schrappunten op."

RESULTATEN ENQUÊTE

Het bestuur van de NVDV benaderde De Roos met de vraag of hij leiding wilde geven aan de Commissie Deregulering met als opdracht advies uit te brengen aan het bestuur. In februari 2019 verscheen het rapport van de Commissie.

De commissie heeft ook een enquête uitgezet onder de leden. Wat heeft dit opgeleverd?

"We wilden inventariseren tegen welke zaken dermatologen aanliepen als het gaat om onzinnige administratie. Dat hebben we geweten: reacties varieerden van 'alles afschaffen' tot meer concrete adviezen en heel veel dezelfde voorbeelden."

Werd het gevoel breed gedragen dat er iets moest gebeuren?

"Het feit dat zoveel dermatologen reageerden, geeft wel aan dat het een breed gedragen gevoel is. Veel machtigingen zijn puur ter verantwoording en hebben niets met daadwerkelijke medische zorgverlening te maken. Heeft een vrouw van middelbare leeftijd alopecia androgenetica en is er geen twijfel over de diagnose, kan een huisarts prima een haarwerk adviseren. Dat scheelt de dermatoloog tijd, de patiënt zorgkosten en de zorgverzekeraar veel kosten om het allemaal te controleren. Als een arts voor een patiënt pleisters nodig acht, is het goedkoper er vijf op recept te vergoeden dan dat je eerst een apart formulier moet invullen, twintig pleisters voorschrijft met daarbij de opmerking 'chronisch gebruik' en er vijftien pleisters worden weggegooid. En ja, daar zal wel eens iemand tussen zitten die onterecht pleisters krijgt van de arts, maar

daar moeten verzekeraars niet zo zwaar aan tillen. De essentie is dat we al die regelgeving en controle gemakkelijk kunnen missen, zonder dat het de zorg duurder maakt. Sterker nog, vermoedelijk zelfs goedkoper."

De commissie komt niet met een lang allegaartje van wensen en aanbevelingen, en concentreert haar adviezen op drie punten: machtigingen, visitaties en indicatoren/registraties. Wat is er mis met het huidige systeem rond machtigingen?

"Zij zijn ontstaan vanuit een behoefte van de zorgverzekeraar om grip te krijgen op de hoeveelheid geneesmiddelen, verbandmaterialen, verbandpakken en elastische kousen die worden voorgeschreven. Maar het voelt steeds meer als wantrouwen. Toen ik eind vorige eeuw de praktijk van mijn voorganger overnam, zag hij onder andere een heel contingent kouscontroles op het spreekuur. Twee keer per jaar zag hij heel kousdragend Uden en omstreken aan zich voorbij trekken, enkel en alleen om een nieuwe machtiging voor TEK's uit te schrijven. Gelukkig kwam daar een einde aan en kennen we al lang de doorlopende machtiging. Zo keken we als commissie, op basis van de reacties op de enquête, naar alle typisch dermatologische machtigingen."

MAATSCHAPPELIJKE ONTHEILIGING

Welke oplossing stelt de commissie voor?

"Onze stelling is: 'alles wat op recept kan, gaat op recept'. Dus verbandmateriaal, maar ook verbandpakken, eventueel haarwerk, enzovoort. Verder geen machtigingen meer voor manuele lymfdrainage van lymfoedeem. Bij twijfel aan de diagnose uiteraard wel eerst een verwijzing."

'Het recept moet weer heilig worden', aldus een opmerking uit de enquête. En dat binnen een maatschappij die steeds sneller ontheiligt raakt. Hoe moeten we die stelling lezen, volgens jou?

"Bij verwijzing naar een medisch specialist, mag de patiënt erop vertrouwen dat hij of zij de beste adviezen en zorg krijgt. Het invullen van aanvullende formulieren maakt die zorg niet beter, en vooral duurder. Maar het betekent ook dat wij als beroepsgroep onze verantwoordelijkheid nemen. Zoals de FMS het verwoordde in het *Visiedocument medisch specialist 2025*:



‘een gerechtvaardigd vertrouwen’. De basis daarvoor leggen we zelf en vooral door ons gedrag.”

Visitaties zijn ooit ingericht met als doelstelling de kwaliteit van zorg te waarborgen. Ik neem aan dat de commissie dat doel nog steeds onderschrijft. Op welk moment is het ontspoord?

“In 1989 begon men met het visiteren van maatschappen, als moment waarop vakgenoten de maatschap een spiegel voorhielden, in de hoop de geleverde zorg te verbeteren. Bijna iedere vijf jaar is de visitatiesystematiek aangepast, verbeterd, normatiever geworden, en helaas ook uitgebreid. Ergens onderweg is dat ontspoord. Twee jaar geleden heeft de visitatiecommissie, die verantwoordelijk is voor de kwaliteitsvisitaties van vakgroepen, zoals ze tegenwoordig veelal heten, de methode van visiteren grondig aangepakt, zeg maar gestroomlijnd. Dat heeft al geleid tot een vereenvoudigde manier waarop men de visitatie kan voorbereiden en dat scheelt veel administratief werk.

Het bestuur heeft eerder al de wens geuit om de opleidingsvisitatie en de kwaliteitsvisitatie te combineren, bijvoorbeeld door beide visitaties op een dag uit te voeren. Dat blijkt om allerlei praktische maar ook inhoudelijke redenen niet haalbaar. Overigens is dat een probleem waar meer wetenschappelijke verenigingen mee worstelen.”

SPECIALISTEN AAN ZET

Nederland is op dit moment in de ban van registraties.

Op alle fronten klinkt de eis om registraties. Zo ook binnen de zorg. Valt het tij nog te keren? En zo ja, hoe?

“De timing is in ieder geval juist. Iedereen in de zorg heeft last van al die administratie en is bereid mee te werken aan vermindering daarvan. Bovendien: zowel politiek als zorgverzekeraars luisteren en lijken bereid mee te denken. De Commissie Deregulering heeft advies uitgebracht aan het bestuur, die het zal delen met de leden. Maar dan moeten we als beroepsgroep wel in beweging komen want het ijzer is nu heet. Dus ons houden aan de nieuwe afspraken en niet toegeven als een apotheek of zorgverzekeraar niet thuis geeft. Wie er vervolgens met partijen zelf niet uitkomt, koppelt dat terug aan het bestuur die dan zelf of samen met FMS aan zet is.”

Veranderingen nastreven is een mooie ambitie. De werkelijkheid is echter een stuk weerbarstiger. Het is ondenkbaar dat dermatologen of NVDV kunnen beslissen: ‘dit doen we voortaan niet meer’. Daar zijn andere partijen voor nodig. Wie doet nu wat?

“Het bestuur zal een besluit moeten nemen over dit rapport. Als zij de inhoud onderschrijft, is het zaak om de leden te informeren en die zullen er in de praktijk mee aan de slag moeten. Wij zijn dus in eerste instantie zelf aan zet. Verder zal het bestuur ongetwijfeld namens de beroepsgroep onze aanpassingen in de administratie delen met andere stakeholders zoals FMS, zorgverzekeraars en overheid.”

Hoe groot acht je de kans van slagen?

“Dat hangt voor een groot deel van ons zelf af. Tijdens de schrapessies zijn afspraken gemaakt tussen overheid, zorgverzekeraars, zorginstellingen en zorgverleners en is bereidheid getoond om dit tot een succes te maken. Maar voor het slagen van deze zorg(ont)regeling zijn wij in eerste instantie zelf verantwoordelijk. Wij moeten alert blijven en bestuur en FMS op de hoogte houden van hindernissen op de weg. Alleen zo kunnen we de administratieve last te lijf gaan. Ik hoop dat het een continu proces wordt en niet een eenmalige ‘opwelling’”

Samenstelling Commissie Deregulering

- Dr. Kees-Peter de Roos, DermaPark, voorzitter.
- Dr. M. Birgitte Visch, Ziekenhuis Rijnstate, namens STZ ziekenhuizen.
- Dr. Rieke J.B. Driessen, Radboudumc, namens academische ziekenhuizen.
- Drs. Elsemieke F.M. Otters, Gelre ziekenhuizen, namens algemene ziekenhuizen.
- Drs. Menno T.W. Gaastra, Centrum Oosterwal, namens zelfstandige behandelcentra.

CORRESPONDENTIEADRES

Frans Meulenberg

E-mail: f.meulenberg@nvdv.nl



Spiegeltje, spiegeltje aan de wand ...

Kritische vragen over de nieuwe visitatiemethode

E.G. Langeveld-Wildschut¹, J.M. Muche², K. Geelen³ | Fotografie: Dreamstime.com

De leden van de NVDV accordeerden in de algemene ledenvergadering van april 2016 het document *Praktijkvoering en Waarderingsystematiek voor de Kwaliteitsvisitaties van de NVDV*, ook wel normenrapport genoemd. Sinds 2017 worden de dermatologische praktijken gevisiteerd volgens de 19 normen uit dit normenrapport (zie kader). Inmiddels zijn 46 praktijken (32 ziekenhuizen, 12 zelfstandige behandelklinieken en 2 academische centra) aan de hand van deze nieuwe methodiek gevisiteerd (peildatum 31 december 2018) en is het tijd voor een evaluatie. Voldoet de nieuwe visitatiemethode, wat kan beter en hoe gaat de visitatiecommissie dit oppakken? We evalueren de nieuwe visitatiemethodiek aan de hand van een 7-tal vragen.

Visitatiemethode nieuwe stijl

De visitatiecommissie en medevisitoren toetsen tijdens de visitatie de praktijken aan de hand van 19 normen uit het normenkader. Vooraf beoordeelt de vakgroep zichzelf aan de hand van diezelfde normen, evenals andere betrokkenen zoals de polikliniekmedewerkers, Raad van Bestuur en Medische Staf. Er worden ter ondersteuning van de normen diverse instrumenten gebruikt; zoals audits, enquêtes, een Quick Scan alsmede diverse gesprekken met verschillende andere betrokkenen gedurende de visitatiedag. De visitoren bekijken ook de facilitaire voorzieningen.

Het visitatierapport bevat de bevindingen bestaande uit 19 waarderungen op een vijf-puntenschaal van zwaar onvoldoende tot uitstekend. Waarbij goed 'de norm' is. De waardering "uitstekend" wordt alleen toegekend bij uitzonderlijke prestaties.

De vernieuwing van de visitatiemethode had tot doel om objectiever te toetsen en een korter en overzichtelijker rapport op te leveren met de mogelijkheid tot vergelijking van scores tussen de verschillende praktijken.

AFSPIEGELING EN OBJECTIVITEIT

1. Geven de 19 normen een goede afspiegeling van de kwaliteit van de dermatologische praktijken of missen er nog normen?

Alle gevisiteerden worden na de visitatie gevraagd hoe zij het normenrapport beoordelen. Er is weinig inhoudelijk feedback op de normen uit het rapport. De gevisiteerden geven vooral aan dat men de norm 'werken volgens richtlijnen', inclusief de uitvoering van een medical audit, als zinvol ziet.

De visitatiecommissie zelf mist een inhoudelijke norm voor de werkbelasting in de algemene praktijk. Dit punt komt vaak naar voren tijdens een visitatiedag en wordt nu in het rapport niet geadresseerd als norm.

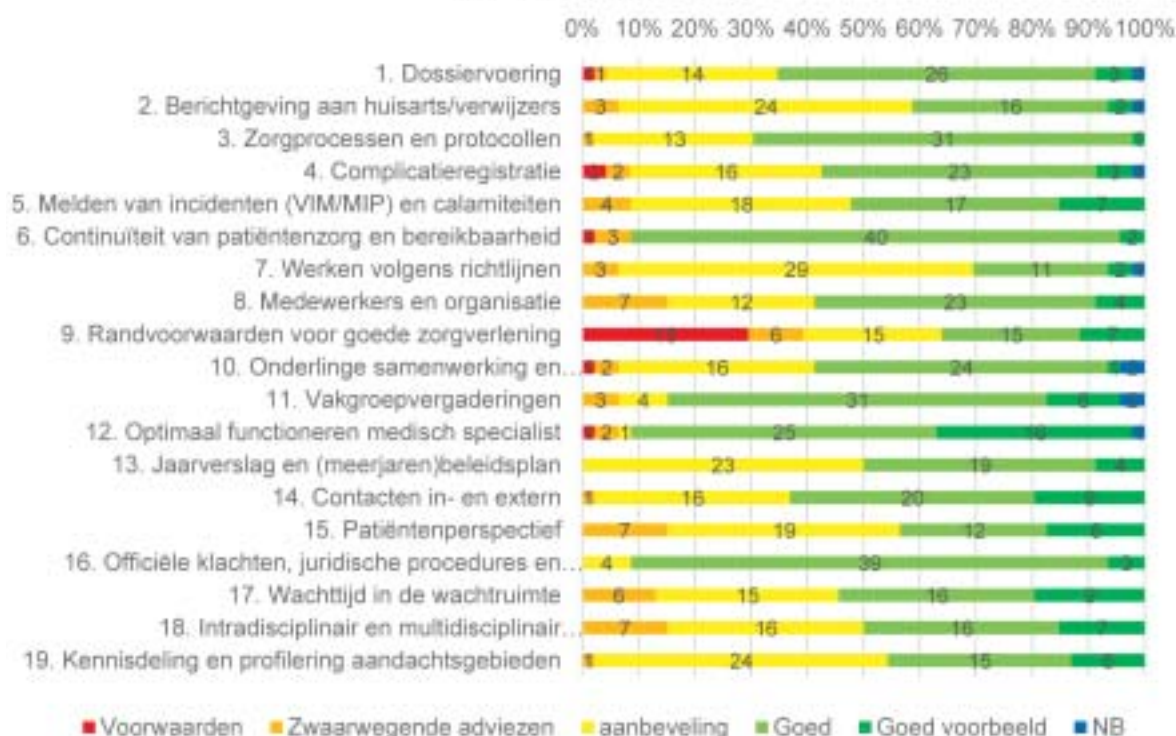


¹ Dermatoloog, Tergooi, Hilversum, voormalig voorzitter commissie Kwaliteitsvisitatie NVDV, voorzitter FMS werkgroep SteRK (Structurele Terugkoppeling van Resultaten van Kwaliteitsvisitaties)

² Dermatoloog, Mohs Klinieken, voorzitter commissie Kwaliteitsvisitatie NVDV

³ Coördinator Kwaliteit en Beleid, bureau NVDV

Scores op normen



De meeste normen in het normenrapport toetsen met name op het proces, waarbij de visitatiecommissie ervan uitgaat dat een goed ingericht proces leidt tot goede zorg. Het kan echter voorkomen dat een praktijk de processen op orde heeft, maar er alsnog opmerkingen zijn over de kwaliteit van zorg. De visitatiecommissie benoemt dit dan bij 'overige opmerkingen'.

2. Is de visitatie objectiever dan de visitatie oude stijl?

Het scoren bij de visitatie oude stijl gebeurde via een spinnenweb, waarna adviezen (louter aanbevelingen) volgden op een groot aantal verschillende onderwerpen die de visitatiecommissie tegenkwam.

Met de komst van het normenrapport toetst de visitatiecommissie ad hoc elke praktijk op dezelfde punten. Ook het hanteren van waarderingen bij de normen volgens een vastgestelde vijf-puntenschaal dwingt een objectievere beoordeling af. Vervolgens bespreekt de visitatiecommissie alle conceptrapporten en scores in haar vergadering. Dit ervaren panel van bezoekers kijkt dus (nogmaals) naar de waardering volgens de vijf-puntenschaal. Een extra stap om subjectieve beoordelingen te voorkomen.

STRENGER EN SCORES

3. Is de nieuwe methodiek strenger dan de visitatie oude stijl?

Na de visitatie oude stijl volgden louter aanbevelingen. Dit konden ook aanbevelingen zijn die te maken hadden met de scoringsmethodiek. Zo kwamen er vaak twee aanbevelingen voort uit de medical audit, namelijk 'de verbeterpunten uit de medical audit uitvoeren en evalueren' en 'de medical audit op periodieke basis uitvoeren en een vast onderdeel maken van

de evaluatie van het medisch handelen'. Ook konden er op het gebied van de facilitering meerdere aanbevelingen volgen (tot soms wel acht verschillende punten). In de nieuwe methode geeft de commissie per norm maximaal 1 advies, dat wel meerdere actiepunten kan omvatten.

Bij de visitaties oude stijl (peiljaar 2016) waren er gemiddeld 18 adviezen/aanbevelingen per visitatie (minimaal 8 – maximaal 29). De adviezen voortkomend uit visitatie nieuwe stijl zijn niet alleen aanbevelingen, maar kunnen ook een zwaarwegend advies behelzen (binnen twee jaar oplossen) of een voorwaarde (binnen een half jaar oplossen). Hierover dient een vakgroep terugkoppeling te geven aan de visitatiecommissie binnen de gestelde termijn. Gekeken over de 46 tot op heden afgeronde visitaties volgden per visitatie gemiddeld 6 aanbevelingen, 1,3 zwaarwegende adviezen en 0,5 voorwaarden.

MINDER VRIJBLIJVEND

Als een praktijk uiteindelijk niet voldoet aan de gestelde zwaarwegende adviezen en voorwaarden, licht de visitatiecommissie het bestuur van de NVDV in. Zij kunnen in het uiterste geval een melding doen bij IGI. Dit laatste is tot op heden nog niet gebeurd. Wel is eenmaal het bestuur ingelicht.

We concluderen hieruit dat er bij de nieuwe visitatie methode gemiddeld minder adviezen per praktijk worden gegeven, maar dat er wel meer consequenties worden verbonden aan zaken die niet op orde zijn, door het geven van zwaarwegende adviezen en voorwaarden. De nieuwe visitatiemethode is hierdoor minder vrijblijvend dan de visitatie oude stijl.

4. Hoe is de verdeling van de scores op de verschillende normen bij de dermatologische praktijken die in 2016-2018 gevisiteerd zijn en wat zijn hierbij opvallende bevindingen?

In de figuur is te zien dat de meeste adviezen volgen op de norm: 'randvoorwaarden van zorgverlening'. Dit betreft de inrichting van de praktijk, bijvoorbeeld: zijn er noodprotocollen, is de privacy van de patiënten gewaarborgd, is er rookafzuiging bij gebruik van coagulatieapparatuur en voldoet de opslag van stikstof? Dat zijn enkele voorbeelden van punten die onder deze norm vallen en regelmatig een advies krijgen. Wanneer patiëntveiligheid in het gedrang is, scoort de commissie op deze norm een 'zwaar onvoldoende' (n=6) of wel een voorwaarde (n=18) wat betekent dat de praktijk na twee jaar dan wel een half jaar terug moet rapporteren aan de visitatiecommissie hoe dit punt is opgelost.

In het Jaarverslag 2018 van de visitatiecommissie (zie D-page) is een verdere analyse te vinden van de scores op de normen.

AANPASSEN EN LERING TREKKEN

5. Wat te doen met normen die vaak hoog of vaak laag scoren: norm aanpassen of praktijk aanpassen?

Het is vooral nuttig om die normen te evalueren die vaak een lage score opleveren. Is deze norm te streng of valt er bij veel praktijken nog veel te verbeteren (zie ook vraag 6) op het gebied van deze norm? Federatiebreed is de NVDV penvoerder van het project *Structurele Terugkoppeling van Resultaten van Kwaliteitsvisitaties* (STeRK) waarbij wij samen met 13 wetenschappelijke verenigingen de nieuwe wijze van visiteren evalueren en waar nodig verbeteren. Afronding van het project is voorzien eind 2019 en de visitatiecommissie van de NVDV wil op basis van de uitkomsten hiervan het normenrapport aanpassen. Dit betekent dat een herziene versie van het normenrapport in de Algemene Ledenvergadering van komend najaar besproken en ter goedkeuring zal voorliggen. De visitatiecommissie is al bezig met de beoordeling en aanpassing van een aantal normen waaronder 'randvoorwaarden voor goede zorgverlening'.

Sommige normen scoren bij bijna alle praktijken goed, bijvoorbeeld 'officiële klachten en procedures' waar de commissie slechts in vier gevallen tot een aanbeveling kwam. Dit betekent dat 42 praktijken volgens de norm werken. Ook bij de normen 'continuïteit van patiëntenzorg en bereikbaarheid' en 'optimaal functioneren medisch specialist' werken veel praktijken volgens de norm. Voor deze normen kunnen wij bezien of schrappen dan wel aanpassen van de norm zinvol is.

6. Wat zou de NVDV kunnen leren van de bevindingen uit de visitaties?

De commissie wil uit deze visitaties op anonieme wijze gegevens verzamelen om de kwaliteit van de dermatologische zorg te verhogen. Immers, zaken die in veel praktijken niet goed op orde zijn, kan de NVDV wellicht landelijk oppakken en omgekeerd kan de vereniging mooie voorbeelden delen met de leden. Zo zou de visitatiecommissie aandachtspunten die naar boven komen uit de medical audits kunnen doorgeven aan de domeingroepen/richtlijnwerkgroepen, opdat zij hierop kunnen anticiperen. Project STeRK beoogt binnenkort met praktische

adviezen te komen over de terugkoppeling van nuttige informatie uit visitaties aan verschillende geledingen binnen de beroepsverenigingen en aan de leden zelf.

Tevens zijn er de kerngegevens die elke praktijk voorafgaand aan de visitatie aanlevert, bestaande uit personele cijfers, verichtingen en aantallen. Met 46 praktijken valt er voorzichtig te bouwen aan een anonieme benchmark met de cijfers van ziekenhuizen en zelfstandige behandelcentra, zodat er duidelijker is wat het gemiddelde is. We merken dat hieraan vanuit de praktijk ook behoefte is. Het is prettig om tijdens de visitatie een referentiekader te hebben waaraan men de eigen cijfers kan spiegelen.

De beoordeling 'uitstekend' past bij een praktijk die een bijzondere prestatie leverde bij een bepaalde norm en daardoor een voorbeeld is voor anderen. Het lijkt de visitatiecommissie een goed en nuttig idee deze voorbeelden met elkaar te delen opdat andere praktijken daarvan kunnen leren. Dit zou bijvoorbeeld kunnen gebeuren via een regelmatig verslag op de verenigingspagina's van dit tijdschrift (werktitel "Voorbeeld van Zorg") of tijdens bijeenkomsten van de NVDV.

Een tweetal mooie voorbeelden zijn: fotografische verslaglegging verzorgen via een speciale app, waarna die foto meteen in het patiëntendossier terechtkomt en verdwijnt van de smartphone. Een 'badjasservice' waarbij de patiënt in een badjas op de dermatoloog kan wachten in plaats van ontkleed.

7. Waar is de visitatiecommissie nu mee bezig?

Uit de evaluaties van de visitaties blijkt dat dermatologen de norm 'werken volgens richtlijnen' het meest waarderen, mede door de bijbehorende medical audits die zorgen voor inhoudelijke terugkoppeling over het handelen van de dermatologen. De visitatiecommissie is bezig met het ontwikkelen van nieuwe medical audits, die korter zijn, meer actueel en niet alleen tijdens de visitatie, maar continu beschikbaar zijn en bruikbaar ter verbetering van het vakinhoudelijk functioneren. In 2018 zijn voor het eerst ook de academische centra gevisiteerd, in 2019 volgt de visitatie van de laatste academische centra waarna ook zij voldoen aan de eisen van herregistratie die gelden per 2020.

Er zal gestart worden met overleggen met ZKN over die visitatiestructuur en het reduceren van administratieve lasten en dubbele registraties.

Kunt u de visitatiecommissie helpen?

In juli 2019 heeft de visitatiecommissie een Heidag gepland waarbij we het normenrapport kritisch evalueren. Graag ontvangen wij hiervoor ook uw input (via visitatie@nvdv.nl). Mocht u andere input willen leveren om onze kwaliteitsvisitaties te verbeteren dan kunt u dit ook via dit e-mailadres insturen.

CORRESPONDENTIEADRES

Kim Geelen-Korenberg
E-mail: k.geelen@nvdv.nl



Meelad Habib

Fotografie: D. Janssen

Dr. Meelad Habib (29) wilde van kinds af aan al arts worden. Hij promoveerde in de nefrologie en is aios op de afdeling huidziekten van het LUMC. Hij bezweek daarnaast voor de charmes van crossfit.

Wat was uw eerste baantje en wat deed u met het geld?

"In een broodjeszaak in de binnenstad van Rotterdam. Het geld spendeerde ik aan reisesjes. In tweede instantie ben ik geswitcht naar het studententeam op de afdeling Nefrologie. Hier mocht ik onder andere (zout- en cholesterolrijke) tosti's bakken voor de dialysepatiënten. Via deze weg ben ik op de vacature voor mijn (promotie)onderzoek gestuit: van tosti-bakker tot promovendus, riepen de dialysepatiënten."

Was dermatologie een jeugdliefde of een latere liefde?

"Latere liefde. Vanaf het eerste jaar van mijn studie wilde ik heel graag internist-nefroloog worden. In mijn zesde studiejaar liep ik mijn coschap dermatologie in Middelburg en was ik na drie dagen verkocht.

Op dat moment was ik al gepromoveerd op de afdeling Nefrologie van het Erasmus Medisch Centrum en had ik plannen binnen de inwendige geneeskunde. Het dilemma in mijn hoofd loste ik op door te kiezen voor mijn gevoel. Tot op heden ben ik heel gelukkig met deze grote stap."

Wat zijn je interesses binnen de dermatologie?

"Tijdens mijn opleiding kreeg ik de mogelijkheid mij te verdiepen in auto-immuun(bindweefsel)ziekten. Vorig jaar koos ik daarnaast voor het onderdeel cosmetische dermatologie, waar ik veel plezier aan beleef en uitdaging in vind. Het puntje op de i heb ik mogen zetten toen ik een brug mocht bouwen tussen deze twee interesses: recentelijk hebben wij een patiënt met lupus panniculitis behandeld met lipofilling."

Hoe typeert u zichzelf in drie woorden?

"Iedereen die mij goed kent, weet dat ik veel waarde hecht aan humor en graag wil doorzetten. En ik kan uren praten ... en heel langdradig worden. Oeps ... dat zijn geen drie woorden meer!"

Wat is uw passie of wat zijn uw passies?

"Ik reis graag waarbij ik vooraf allerlei apps download, routes uitstippel en dan in kort tijdsbestek zoveel mogelijk wil zien. In iedere nieuwe stad zoek ik naar een tent waar men authenticiteit gerechten en (met name!) toetjes bereidt. Mijn grootste passie ligt in het doorbrengen van een fijne tijd met mijn dierbaren."

Waarvoor mogen ze u 's nachts wakker maken?

"Voor niets. Ik heb mijn slaap hard nodig."

Op welke publicatie bent u het meest trots en waarom?

"Ik heb onderzoek gedaan naar EPS, een zeldzame complicatie van peritoneale dialyse. Hierbij fibroseert het peritoneum en vouwt het zich als een cocon over de darmen. In een van mijn eerste publicaties schreef ik een richtlijn voor het management van deze patiënten. Tijdens een congres in Maleisië citeerde een gastspreker uit die publicatie: dat was een juichmomentje. Titel: *Management of encapsulating peritoneal*



sclerosis: a guideline on optimal and uniform treatment. (Neth J Med. 2011)."

Hebt u een guilty pleasure en zo ja wat?

"Ik ben een zoetekauw en kom hier heel moeilijk vanaf. Wel is het mij inmiddels gelukt om te stoppen met taart tijdens het ontbijt."

Wat doe je om al het suiker weer uit je lichaam te krijgen?

"Ik train 3-4 keer per week en doe aan crossfit: dit was mijn redding. Inmiddels is het ook een echte hobby. Juist na een drukke werkdag vind ik het fijn om naar de crossfit-box te gaan en mijn hoofd leeg te maken. Het enige waar ik tijdens een work-out aan hoeft te denken, is hoe ik een gewicht (of mijzelf) van A naar B krijg."

Welk boek moet iedereen hebben gelezen?

"*De heemeesters* van Abraham Verghese (ruim 600 pagina's). Dit is een episch verhaal over het leven van de tweelingbroers Marion en Shiva. Hun moeder (een non), zuster Mary Joseph, overlijdt in het kraambed. De vermoedelijke vader, de Britse chirurg dr. Stone, verdwijnt spoorloos na de geboorte van de jongens."

In welke mate is uiterlijk vertoon voor u belangrijk?

"Ook voor de dokter geldt ... kleren maken de man."

Wat doet u als vrienden of bekenden een gek plekje op hun huid laten zien?

"Helaas ontkom je hier niet aan: meestal kijk ik ernaar en adviseer ik een consultje huisarts en zo nodig een verwijzing. Ik heb één keer een melanoom gevonden via deze weg."

Met welke vraag worstelt u?

"Of je altijd voor je eerste keuze moet gaan."

Je toekomstige plannen als aios?

"In de zomer van 2019 ga ik een aantal weken naar Boston om klinische ervaring op te doen op de afdeling Dermatologie van het Brigham and Women's Hospital. Dit is een van de aan Harvard geaffilieerde ziekenhuizen. Daar loopt een programma auto-immuunziekten. Ik kijk erg uit naar deze mooie kans en hoop de opgedane kennis ook in Nederland te kunnen toepassen."

Hebt u een motto?

"Geluk is een keuze."