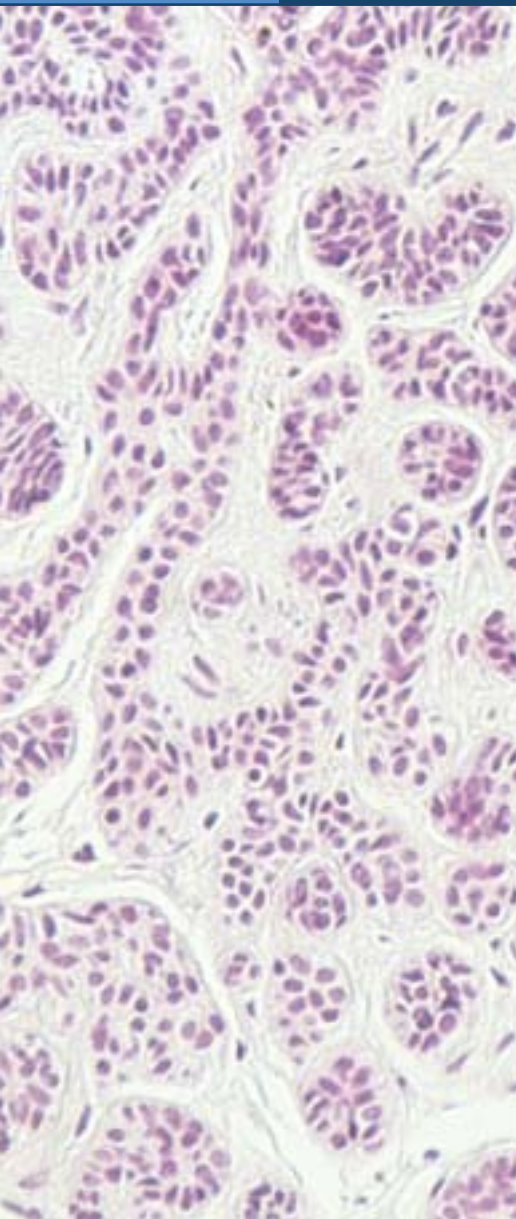


DERMATOLOGIE & VENEREOLOGIE



ARTIKELEN

Behandeling van keloïden en hypertrofische littekens

Telogeën effluvium

Juvenile lineaire IgA-dermatose. Alfa-thalassemie als complicerende factor bij de therapiekeuze

Multidisciplinaire diagnostiek en behandeling van complexe jeukproblematiek bij huidaandoeningen

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Pseudoxanthoma elasticum (Grönblad-Strandberg-syndroom)

Lymphogranuloma venereum bij een 36-jarige man die seks heeft met mannen

VERBEELDING VAN DE HUID

Kaalslag

BUITEN GEBAADE PADEN

Werken zonder wachtlijst: ervaringen op een dermatologische polikliniek

VERSLAG

Nederlandse dermatologen in Beira, Mozambique

VAN DE HOOFDREDACTIE

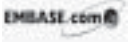
• Afscheid van de hoofdredacteur



cover II

adv Wyeth Enbrel fc

Het Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie is het officiële orgaan van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie.



Het NTDV is vanaf 1 januari 2004 geïndexerd in EMBASE, de internationale wetenschappelijke database van Elsevier Science.

HOOFDREDACTIE

Dr. A.C. de Groot, hoofdredacteur
Dr. P.G.M. van der Valk
Dr. P.C. van Voorst Vader

REDACTIE

Dr. R.C. Beljaards
Dr. J.J.E. van Everdingen
Dr. C.J.W. van Ginkel
Dr. M.J. Korstanje
Dr. A.P. Oranje
Dr. R.I.F. van der Waal

REDACTIE RUBRIEKEN EN NASCHOLING

Dr. R.L. van Leeuwen, Referaten
Dr. M.C.G. van Praag, namens de SNNDV
Dr. F. Vermader, namens de SNNDV
Dr. J.V. Smit, Onderzoek van Eigen Bodem
Dr. E.M. van der Snoek, Onderzoek van Eigen Bodem
Dr. T.J. Stooft, Referaten
Dr. J. Toonstra, Leerzame Ziektegeschiedenissen
Dr. P.C. van Voorst Vader, Leerzame Ziektegeschiedenissen

REDACTIEADRES

Dr. A.C. de Groot, Schipslootweg 5, 8351 HV Wapserveen
e-mail: ac.degroot@home.nl

INZENDING VAN KOPIJ

Richtlijnen voor het inzenden van kopij kunt u opvragen bij de hoofdredacteur.



Reed Business Information

www.elseviergezondheidszorg.nl

Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie is een uitgave van Elsevier Gezondheidszorg, onderdeel van Reed Business Information bv. Postbus 1110, 3600 BC MAARSSSEN

Uitgever: M. Blanc
Coördinatie: R. Zanderink, telefoon 0346-577289, telefax 0346-577925, e-mail: Rene.Zanderink@reedbusiness.nl
Coverontwerp: Mariël Lam

ABONNEMENTEN

Aanmelding, opzegging en adreswijziging van abonnementen: Reed Business Information bv, Klantenservice, Postbus 4, 7000 BA Doetinchem, tel. 0314-358358, e-mail: klantenservice@reedbusiness.nl € 132,- per jaar voor specialisten. € 64,- per jaar voor arts-assistenten, studenten en verpleegkundigen, € 163,- per jaar voor instellingen. Losse nummers € 13,25. Prijzen incl. BTW.

ADVERTENTIE-EXPLOITATIE

Commercieel Manager: Jan Hendrik Fleury, e-mail: janhendrik.fleury@reedbusiness.nl
Senior Accountmanager: Carlo Nicuwlands, e-mail: carlo.nicuwlands@reedbusiness.nl
Telefoon: 0346-577250

COPYRIGHT

© 2005 Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. Het tijdschrift verschijnt 10x per jaar.

AUTEURSRECHT EN AANSPRAKELIJKHEID

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden vervaald, opgeslagen in een geautomatiseerd gegevensbestand of openbaar gemaakt, in enige vorm of op enige wijze, hetzij elektronisch, mechanisch, door fotokopieën, opnamen, of enige andere manier, zonder voorafgaande schriftelijke toestemming van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. 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. 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 hun professionele kennis en ervaring en de te gebruiken informatie te controleren.

ALGEMENE VOORWAARDEN

Op alle aanbiedingen, offertes en overeenkomsten van Reed Business Information bv zijn van toepassing de voorwaarden die zijn gedeponceerd bij de Kamer van Koophandel te Amsterdam.

WET BESCHERMING PERSOONSgegevens

Uw opgegeven gegevens kunnen worden gebruikt voor het toezenden van informatie en/of speciale aanbiedingen door Reed Business Information bv en speciaal geselecteerde bedrijven. Indien u hiertegen bezwaar heeft, stuurt u een brief naar Reed Business Information bv, t.a.v. Adresregistratie, Postbus 808, 7000 AV Doetinchem.

ISSN 0925-8604



Nederlands uitgeversverbond
Groep uitgevers voor
vak en wetenschap

INHOUD

VAN DE HOOFDREDACTIE

422 Afscheid van de hoofdredacteur
P.G.M. van der Valk

ARTIKELEN

- 424 Behandeling van keloïden en hypertrofische littekens**
S. van der Geer, G. Krekels
- 431 Telogeen effluvium**
A. de Groot, I. Boersma, V. Sigurdsson, J. van der Stek, M. Pasch
- 437 Juvenile lineaire IgA-dermatose. Alfa-thalassemie als complicerende factor bij de therapiekeuze**
S. van Hattem, C.L.A. van Eijk, O.C. van Eysden, D.A.J.P. Haring
- 440 Multidisciplinaire diagnostiek en behandeling van complexe jeukproblematiek bij huidaandoeningen**
A.W.M. Evers, G. Casteelen, P. Duller, P.C.M. Eland-de Kok, C. Kennedy, J. de Korte, F.J. van Sandwijk, J.P.W. van der Veen, H. van Os-Medendorp

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

- 445 Pseudoxanthoma elasticum (Grönblad-Strandberg-syndroom)**
M. 't Hoen, A.A.B. Bergen, E.R.M. de Haas
- 448 Lymphogranuloma venereum bij een 36-jarige man die seks heeft met mannen**
A.M. van Tuyl van Serooskerken, H. Both, M.L. Hordijk, J.M. Ossewaarde, H.B. Thio, W.I. van der Meijden

VERBEELDING VAN DE HUID

451 Kaalslag
F. Meulenberg, J. van Everdingen

BUITEN GEBAADE PADEN

453 Werken zonder wachtlijst: ervaringen op een dermatologische polikliniek
R. Blanken, J. Schuur, N. Slager, N. Pop Stefaniya

VERSLAG

457 Nederlandse dermatologen in Beira, Mozambique
D. de Hoop, H. van der Meeren




 VAN DE HOOFDREDACTIE

Afscheid van de hoofdredacteur

Pieter G.M. van der Valk

Dr. Anton C. (in het dagelijkse leven 'Ton') de Groot neemt per 1-1-2006 afscheid als hoofdredacteur van het Nederlands Tijdschrift voor Dermatologie en Venereologie.

Niets bijzonders, zou je zeggen, ware het niet dat dit voor de tweede keer gebeurt! Al in 1996, 5,5 jaar na de oprichting van het Tijdschrift waarvan hij de eerste hoofdredacteur werd, vond hij de tijd rijp om nieuw bloed te laten instromen, 'zwaaide af'¹ en werd opgevolgd door dr. M.J. (Rini) Korstanje.

Vijf jaar later, in 2001, werd de toenmalige hoofdredacteur, dr. Jan Gerrit van der Schroeff, benoemd tot voorzitter van de Vereniging. Op dat moment was niemand in staat en bereid om het hoofdredacteurschap op zich te nemen. Reden voor dr. Jannes van Everdingen (met wie Ton lang had samengewerkt in de hoofdredactie) om tactvol een lijntje uit te gooien bij Ton en deze hapte toe. De nieuwe hoofdredacteur beschouwde zich nadrukkelijk als een ad interim die tot eind 2002 zou blijven. Het goede nieuws was, zo schreef hij bij zijn hernieuwde aantreden, dat de continuïteit van het Tijdschrift tot die tijd gewaarborgd bleef, en het slechte nieuws was dat hiervoor de voormalig hoofdredacteur 'uit de mottenballen was gehaald'.² Uiteindelijk verlengde hij zijn interimperiode met drie jaar en was hij van de vijftien tijdschriftjaren liefst tien jaar hoofdredacteur.

Ton heeft zich met zeer veel toewijding ingezet om van het Tijdschrift, het officiële orgaan van de Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie, een tijdschrift van niveau te maken. Hij heeft dat met een stijl gedaan die zich laat omschrijven als streng doch rechtvaardig. Hij kon wel eens een 'tikkeltje' cynisch zijn, indien hij de aangeleverde kopij ondermaats vond, en enige eigengereidheid valt hem ook niet te ontzeggen. Het verhaal gaat dat hij ooit een pen met een rode vulling ontving...., Ton hanteerde namelijk regelmatig - het zijn zijn eigen woorden - 'liberaal' de rode pen bij het corrigeren van kopij!

Mocht hij echter auteurs tegen het hoofd hebben gestoten, het zij hem vergeven. Het doel, hoogwaardige Nederlandstalige kopij, nuttig om te lezen voor de medicus practicus, verloor hij nooit uit het oog. De twintig redactionele commentaren over de inhoud en vorm van het tijdschrift die hij in de loop der jaren schreef, getuigen van een drang tot perfectie. Bovendien publiceerde

hij in vijftien jaar meer dan zeventig artikelen in het Tijdschrift, nagenoeg allemaal met praktische informatie of over de praktijkvoering zelf.

In de afgelopen periode is veel bereikt: het Tijdschrift werd opgenomen in de index van de Excerpta Medica EMBase, de redactie werd uitgebreid met enkele jonge leden, er werden nieuwe rubrieken geopend, de relatie met auteurs werd geprofessionaliseerd en geformaliseerd, auteurs krijgen accreditatiepunten van de Vereniging, het Tijdschrift verscheen ook op de website van de Vereniging en Ton's actieve acquisitiebeleid zorgde voor een zodanige stroom van artikelen, dat de omvang van het Tijdschrift nu vaker 40 pagina's is dan de gebruikelijke 32.

Tenslotte verscheen het Tijdschrift vanaf 2003 in full colour, waarmee een einde kwam aan de vage grijze illustraties.

Dat brengt me op een andere eigenschap van Ton, zijn ijdelheid, waarmee hij overigens zelf ook koketteerde en de draak stak. Zo was zijn eerste daad als hoofdredacteur - het zijn, opnieuw, zijn eigen woorden - om in het colofon een foto van zichzelf op te laten nemen en er volgden er later meer. Bij de introductie van het full colour



April 1991



Augustus 1993



April 1995



April 2003

tijdschrift schreef hij: 'De huidige hoofdredacteur heeft meteen van de gelegenheid gebruik (dan wel misbruik) gemaakt om nieuwe pasfoto's van zich te laten maken om u fully coloured in de ogen te kunnen kijken (De Groot zou De Groot niet zijn, nietwaar?).'

De belangrijkste taak van het tijdschrift was volgens de hoofdredacteur 'bij- en nascholing van de praktiserende dermatoloog' en het moest daarnaast vooral ook een Verenigingsblad zijn. Onder zijn leiding kreeg het tijdschrift de vorm die het nu heeft. In de zes reguliere nummers is ruimte voor originele artikelen, leerzame ziektegeschiedenissen, verbeelding van de huid, referaten, onderzoek van eigen bodem en verenigingsnieuws, waarin vaak proefschriften en promoties gepresenteerd worden en incidentele rubrieken zoals onlangs de sfeerimpressies uit Afrika. De rubrieken Verbeelding van de huid, Onderzoek van eigen bodem en Verenigingsnieuws maken duidelijk dat de hoofdredac-

teur - naast de hoofddoelstelling - ook oog had voor andere behoeften van de lezers.

Ton, we zijn je dankbaar voor wat je allemaal voor het Tijdschrift hebt gedaan. Om 'enigszins' tegemoet te komen aan je ijdelheid, vier foto's van jou (twee keer gescand, dus wel wat vaag...) uit het Tijdschrift in chronologische volgorde. Post aut propter, in de jaren van je hoofdredacteurschap is er wel wat veranderd!

Gelukkig heb je toegezegd dat je bij het tijdschrift betrokken wilt blijven en dat je lid zult blijven van de redactie. Op deze manier kan de continuïteit in het niveau van het Tijdschrift worden gewaarborgd.

LITERATUUR

1. Korstanje MJ. De eerste eindredacteur zwaait af. *Ned Tijdschr Derm Venereol* 1997;7:5.
2. de Groot AC. Redactionele wisseling van de wacht. *Ned Tijdschr Derm Venereol* 2001;11:182-3.

(Vervolg van pagina 436)

LITERATUUR

1. Boersma IH. Medicamenteuze therapie bij alopecia en overbeharig. *Ned Tijdschr Derm Venereol* 2003;13:384-8.
2. Dawber R, van Neste D. Hair and scalp disorders. Londen: Martin Dunitz Ltd, 1995.
3. Harrison S, Sinclair R. Telogen effluvium. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:393-9.
4. Braun-Falco O, Plewig G, Wolff HH, Burgdorf WHC. Dermatology. 2e editie. Berlijn: Springer-Verlag, 1996.
5. Kligman A. Pathological dynamics of reversible hair loss in humans. I. Telogen effluvium. *Arch Dermatol* 1961;83:175-98.
6. Headington J. Telogen effluvium: new concepts and review. *Arch Dermatol* 1993;129:356-63.
7. Sperling LC. Hair and systemic disease. *Dermatol Clinics* 2001;19:711-26.
8. Fiedler VC, Gray AC. Diffuse alopecia: Telogen hair loss. In: Olsen EA (Ed.). Disorders of hair growth: Diagnosis and treatment. New York: McGraw-Hill, 2003:303-320.
9. Rushton DH, Dover R, Norris MJ. Is there really no clear association between low serum ferritin and chronic diffuse telogen hair loss? *Br J Dermatol* 2003;148:1282-3.
10. Chamberlain AJ, Dawber RPR. Significance of iron status in hair loss in women. *Br J Dermatol* 2003;149:418.
11. Kantor J, Kessler LJ, Brooks DG, Cotsarelis G. Decreased serum ferritin is associated with alopecia in women. *J Invest Dermatol* 2003;121:985-8.
12. Rushton DH, Ramsay ID, James KC, Norris MJ, Gilkes JJ. Biochemical and trichological characterization of diffuse alopecia in women. *Br J Dermatol* 1990;123:187-197.
13. Hard S. Non-anemic iron deficiency as an etiologic factor in diffuse loss of hair of the scalp in women. *Acta Derm Venereol* 1963;43:562-569.
14. Rushton DH. Nutritional factors and hair loss. *Clin Exp Dermatol* 2002;27:400-8.
15. Trueb RM. Das idiopathische chronische Telogeneffluvium der Frau. *Hautarzt* 2000;51:899-905.
16. Whiting DA. Chronic telogen effluvium: Increased scalp hair shedding in middle aged women. *J Am Acad Dermatol* 1996;35:899-906.
17. Thai KE, Sinclair RD. Chronic telogen effluvium in a man. *J Am Acad Dermatol* 2002;47:605-7.
18. Kivanc-Altunay I, Savas C, Gokdemir G, Koslu A, Ayaydin EB. The presence of trichodynia in patients with telogen effluvium and androgenetic alopecia. *Int J Dermatol* 2003;42:691-3.
19. Smith KJ, Skelton HG, DeRusso D, et al. Clinical and histopathologic features of hair loss in patients with HIV-1 infection. *J Am Acad Dermatol* 1996;34:63-68.
20. Tosti A, Piraccini BM, van Neste DJ. Telogen effluvium after allergic contact dermatitis of the scalp. *Arch Dermatol* 2001;137:187-190.

Behandeling van keloïden en hypertrofische littekens

Simone van der Geer¹, Gertrud Krekels²

Littekens kunnen cosmetisch zeer storend zijn, jeuk veroorzaken en gevoelig of pijnlijk zijn. Dit geldt zeker voor keloïden en hypertrofische littekens. Helaas kunnen de op dit moment beschikbare therapieën deze klachten vrijwel nooit geheel verhelpen. Hoewel voor keloïden en hypertrofische littekens diverse therapeutische opties zijn beschreven, zijn slechts enkele daarvan in vergelijkende studies onderzocht. Onlangs verschenen er twee overzichtsartikelen over de behandeling van abnormale littekenvorming.^{1,2} In dit artikel geven wij een overzicht van de evidence-based adviezen uit deze artikelen met betrekking tot de behandeling van keloïden en hypertrofische littekens.

DEFINITIES

Er bestaat in de literatuur geen eenduidige definitie van een keloïd. Men zou een keloïd kunnen omschrijven als een benigne, goed begrensd gebied van fibreus littekenweefsel dat zich uitbreidt buiten het oorspronkelijke defect.³ Het onderscheid tussen een hypertrofisch litteken en een keloïd is klinisch vaak lastig te maken. Enkele verschillen tussen keloïden en hypertrofische littekens zijn opgesomd in tabel 1.⁴ Een belangrijk verschil is dat hypertrofische littekens zich beperken tot de grootte van het voorafgaande trauma en dat keloïden zich buiten de grenzen daarvan begeven.

Een nieuwere indeling van littekens werd onlangs gepresenteerd (tabel 2).¹ Een goede classificatie van een litteken is essentieel om de correcte diagnose te stellen en om de juiste behandelstrategie te bepalen. Over het risico dat abnormale littekens zullen ontstaan na een wond geeft de voorgeschiedenis van de patiënt belangrijke informatie. Tot de high-risk groep behoren patiënten met abnormale verlittekening in de voorgeschiedenis en patiënten die een operatie van de thorax ondergaan.

Ook bestaat er een groter risico op het ontwikkelen van hypertrofische littekens bij wondinfectie en het niet adequaat hechten van de wond (bijvoorbeeld wanneer hechtingen te snel subcutaan oplossen).¹

Samenvatting

De behandeling van keloïden en hypertrofische littekens is vaak lastig. Er zijn vele therapeutische opties beschreven, maar helaas zijn slechts enkele daarvan goed onderzocht. Het meeste bewijs voor effectiviteit is er voor intralaesionale toediening van corticosteroïden en voor siliconenpleisters (silicone gel sheets). Dit artikel tracht een overzicht te geven van evidence-based adviezen voor preventie en behandeling van abnormale littekenvorming.

Summary

The treatment of keloids and hypertrophic scars is often difficult. Many therapeutic options have been described; however, only a few have been studied properly. The best evidence for efficacy exists for intralesional corticosteroids and silicone gel sheets. This article attempts to provide an overview of evidence-based recommendations on prevention and treatment of abnormal scarring.

keloïden - hypertrofische littekens - behandeling

keloids - hypertrophic scars - treatment

EPIDEMIOLOGIE

Keloïden en hypertrofische littekens komen even vaak voor bij mannen als bij vrouwen. Ze worden vooral in de leeftijdscategorie van 10-30 jaar gezien en zijn zeldzaam op jonge en oude leeftijd. Keloïden komen in alle rassen voor, maar vaker bij negroïden.

Zij ontwikkelen in 4,5-16 % van de gevallen van verwondingen keloïden, dat is ongeveer 15 maal vaker dan mensen van het Kaukasische ras.³ Keloïden hebben sterk de neiging te recidiveren, dat gebeurt vaak pas na 6 maanden tot 2 jaar na de behandeling. De incidentie van hypertrofische littekens ligt tussen de 39 en 68% na chirurgie en tussen de 33 en 91% na brandwonden.⁵

PATHOGENESE

De pathogenese van keloïden en hypertrofische littekens is nog niet opgehelderd. Bij zowel keloïden als hypertrofische littekens is er sprake van een stoornis in de wondgenezing. Lange tijd werd gedacht dat er sprake is van een verschillende expressie van dezelfde gestoorde wondgenezing. De behandeling van hypertrofische littekens is echter opvallend eenvoudiger dan

mede namens de Commissie Operatieve Dermatologie

¹ AIO dermatologie, Catharina Ziekenhuis Eindhoven

² Dr. G.A.M. Krekels, dermatoloog, Catharina Ziekenhuis Eindhoven

Correspondentie-adres:

S. van der Geer, AIO dermatologie, Catharina Ziekenhuis, Postbus 1350, 5602 ZA Eindhoven, Tel.: 040-2397270, E-mail: simone.vd.geer@cze.nl

die van keloïden.⁶ Later kwamen er studies die juist doen vermoeden dat er verschillende mechanismen van gestoorde wondgenezing zijn.⁷ Het is dan ook van belang om onderscheid te maken tussen keloïden en hypertrofische littekens, zodat een juiste behandeling kan worden ingezet.

TERAPEUTISCHE OPTIES

In de literatuur zijn vele therapeutische opties beschreven voor keloïden en/of hypertrofische littekens. Van slechts twee therapieën zijn prospectieve gerandomiseerde studies beschikbaar die effectiviteit aantonen, namelijk van intralaesionale corticosteroiden en van siliconenpleisters (silicone gel sheets).¹ De beoordeling van de effectiviteit van de overige methoden die hieronder besproken worden moet dan ook gezien worden in het licht van het feit dat deugdelijk onderzoek – althans volgens de huidige standaarden – ontbreekt!

Intralaesionale corticosteroiden

Het aantal prospectief gerandomiseerde onderzoeken naar het effect van intralaesionale corticosteroiden is zeer gering. Mustoe et al. verwijzen naar studies van vóór 1975. Desondanks is injectie van corticosteroiden een eerste keus behandeling van keloïden, met een respons bij 50 tot 100% van de keloïden en een recidiefpercentage van 9-50%.⁵ Uit deze studies blijkt dat intralaesionaal triamcinolonacetonide, toegepast iedere 2-4 weken met een dosis van 20-120 mg per injectie (10-40 mg/ml), als monotherapie een goed resultaat kan geven met een complete afvlakking tot 89%, echter met een recidiefpercentage tot 50%.²

In een prospectief gecontroleerd onderzoek uit 1966 toonden Ketchum et al. aan dat intralaesionaal triamcinolonacetonide effectiever is dan injectie met NaCl, bij de behandeling van keloïden, dat werd toegediend bij controlepatiënten; 22 patiënten ontvingen triamcinoloninjecties (120 mg) en bij 11 patiënten werden NaCl-injecties toegediend. De injecties werden elke 3 weken toegediend, de follow-up-periode werd helaas niet gespecificeerd. 40% Van de laesies behandeld met triamcinolon behaalde een reductie in hoogte van 75% of meer, 48% behaalde een reductie van 25-75%. In de controlegroep werden geen verbeteringen gezien.^{1,8}

Ook wordt een vermindering van symptomatische verschijnselen, zoals jeuk beschreven bij het gebruik van intralaesionale corticosteroiden, ook bij keloïden. In het volgende onderzoek werd de mate van jeuk gemeten op een 10-puntsschaal. Bij het gebruik van cryotherapie met corticosteroiden daalde de jeuk van gemiddeld 5,4 naar 0,8, bij corticosteroiden alleen was er een daling van 4,4 naar 1,1 en bij alleen cryotherapie werd een afname van jeuk gezien van 4,1 naar 3,2. De afname van jeuk bij de combinatiebehandeling en bij de corticosteroid-behandeling alleen was significant beter dan bij alleen cryotherapie.⁹

Meestal zijn 2 of 3 injecties voldoende voor een afvlakking van het litteken soms dient tot 6 maanden doorbehandeld te worden.^{1,5}

Siliconenpleisters

In het merendeel van de studies zijn siliconenpleisters zowel voor de behandeling van hypertrofische littekens als van keloïden gebruikt en is de follow-up-duur beperkt.

Resultaten van enkele gerandomiseerde, gecontroleerde studies laten zien dat de toepassing van siliconenpleisters een veilige en effectieve methode is (ook bij kinderen) voor de behandeling en preventie van keloïden en hypertrofische littekens.¹ De studiepopulatie van deze verschillende onderzoeken bestond uit 8 tot 38 patiënten, de follow-up-periode besloeg ongeveer 2 maanden.¹⁰⁻¹³ Uit deze studies blijkt dat de hypertrofische littekens en keloïden partieel afvlakken^{2,13,14}, tevens vindt er een reductie van gevoeligheid, jeuk en roodheid plaats.¹⁴

Gold behandelde 17 hypertrofische littekens en 4 keloïden (de helft van het litteken diende als controle) gedurende 12 weken, na deze periode zag hij bij 48% van de behandelde littekens een redelijke reductie van hoogte (niet nader gespecificeerd), bij 43% een minimale reductie en bij 9% geen reductie. Ook de kleur verbeterde, bij 43% was er een redelijke afname van het erytheem, bij 48% een minimale afname en bij 9% was er geen verbetering.¹³

Ahn et al. beschrijven een klinische verbetering bij alle (11) behandelde hypertrofische littekens met een subjectieve verbetering van gemiddeld tot goed, en een littekenscore van 1/3 tot 6/6. De littekenscore vermeldt hoeveel van de klinische kenmerken zijn verbeterd, dit betreft textuur, hoogte, roodheid en jeuk. Dit onderzoek vindt ook een significante verbetering van elasti-

Tabel 1. Verschillen tussen hypertrofische littekens en keloïden.⁴

Hypertrofische littekens	Keloïden
Ontstaan snel na trauma	Ontstaan later
Verminderen/verdwijnen na enige tijd	Persisteren meestal
Beperkt tot de littekengrens	Overschrijden de littekengrens
Grootte komt overeen met trauma	Klein trauma kan groot keloïd veroorzaken
Vooral op bewegende plaatsen	Op iedere plaats mogelijk
Vooral bij gewrichten, abdomen	Vooral oorlel, sternum, zelden gewrichten
Verbeterd door chirurgie	Verergert door chirurgie

citeit van de behandelde littekens ten opzichte van de controles.¹⁰

In een later onderzoek van Ahn et al. wordt bij 12 van de 23 behandelde littekens (52%) een goed resultaat beschreven, en bij 7 van de 23 (30%) een redelijk resultaat, 4 patiënten hadden een slecht resultaat. De metingen en scores van de littekens gebeurde op dezelfde wijze als in het voorgaande onderzoek.¹¹

Een ongecontroleerde studie vond na 6 maanden behandeling van 22 keloïden een complete afvlakking bij 7 keloïden (32%), de afvlakking bedroeg 1-3 mm. Daarnaast werden 10 andere littekens 1-3 mm vlakker, waarbij 5 keloïden afvlakten tot 1 mm hoogte; 7 keloïden vertoonden geen respons. De kleur verbeterde bij 4 keloïden van rozerood naar wit, bij 12 van paarsrood naar roze, 6 littekens veranderden niet van kleur.¹⁵

De behandeling wordt goed verdragen, nu en dan wordt erytheem gezien, dat snel verdwijnt na stoppen van de therapie.¹⁰

Het werkingsmechanisme van de siliconenpleister is nog onbekend. Occlusieve verbanden zonder siliconen zijn niet effectief, dus de siliconen zijn nodig voor het therapeutisch resultaat.¹⁶ De beste resultaten worden bereikt bij hypertrofische littekens en bij kleine keloïden.

Het blijkt ook dat siliconenpleisters een preventief

effect hebben op het ontwikkelen van hypertrofische littekens en op het verslechteren van aanwezige littekens.^{11,17}

Gold et al. beschreven in 2002 de effectiviteit van siliconenpleisters in het voorkómen van abnormale littekenvorming na een chirurgische ingreep voor een low-risk en een high-risk patiëntengroep (abnormale littekenvorming in de voorgeschiedenis), middels een prospectief gerandomiseerde studie, met een follow-up van 6 maanden.

In de high-risk groep werden 17 patiënten met een siliconenpleister behandeld en 18 patiënten dienden als controle; zij werden behandeld met een antibacteriële crème onder een pleister. De controlepatiënten ontwikkelden significant meer abnormale littekens, 71% vs 39% in de groep met siliconenpleister. In de low-risk groep (n=31) werden geen significante verschillen gezien tussen patiënten die wel en die niet de pleisters kregen, 1 patiënt van de controlegroep ontwikkelde een hypertrofisch litteken en in de groep met siliconenpleisters werden geen hypertrofische littekens gezien.¹⁷

Cruz-Korchin verrichtte een gecontroleerd onderzoek bij 20 patiënten na een bilaterale borstoperatie. Het litteken van de ene borst werd wel met siliconensheets behandeld, het andere werd niet behandeld. Bij de controlegroep werd 60% van de littekens hypertrofisch, bij de siliconengroep was dit 25%.¹²

Tabel 2. Indeling van littekens volgens Mustoe et al.¹

Uitgerijpt litteken

Een lichtgekleurd plat litteken

Onrijp litteken

Een rood, soms jeukend of pijnlijk en licht verheven litteken. Veelvuldig van deze littekens rijpen nog uit tot vlakke littekens met een pigmentatie die past bij de omringende huid (of iets lichter of donkerder)

Lineair hypertrofisch litteken (bijvoorbeeld chirurgisch of traumatisch)

Een rood verheven, soms jeukend litteken, beperkt tot de begrenzing van de oorspronkelijke chirurgische incisie. Meestal ontstaan deze binnen weken na de ingreep. Deze littekens kunnen snel in grootte toenemen (3-6 maanden) en vervolgens na een statische fase, in regressie gaan. Ze ontwikkelen zich uiteindelijk tot een verheven litteken met een wisselende breedte. Het hele proces duurt ongeveer 2 jaar

Breed hypertrofisch litteken (bijvoorbeeld na verbranding)

Een breed rood verheven litteken, soms jeukend, dat zich niet buiten de grenzen van het verbrande gebied uitbreidt

Klein (Minor) keloïd

Een verheven, jeukend litteken dat zich uitbreidt in het normale weefsel. Het litteken ontwikkelt zich binnen 1 jaar na lokaal trauma en gaat niet vanzelf in regressie. Chirurgische excisie resulteert vaak in een recidief

Groot (Major) keloïd

Een groot, verheven (>0,5 cm) litteken, soms pijnlijk of jeukend, dat zich uitbreidt in het normale weefsel. Het is vaak het resultaat van een klein lokaal trauma en kan zich gedurende jaren blijven uitbreiden

Siliconencreme

Naast siliconenpleisters is er ook de mogelijkheid te behandelen met siliconencreme, al dan niet onder occlusief verband. In de studies wordt de crème 12 uur/dag toegepast, gedurende 6 maanden. Een vergelijkende studie van Sawada en Sone beschrijft bij gebruik van siliconencreme onder occlusie een duidelijke verbetering (afname van hoogte en verbetering van roodheid, stugheid, jeuk en pijn) bij 9 van de 11 (80%) littekens en keloïden. Bij deze studie werden 36 patiënten behandeld met alleen siliconencreme, zonder occlusie, dit resulteerde in een milde verbetering bij 8 patiënten (22%).¹⁸

Tevens zijn 2 case-reports beschreven waarbij siliconencreme onder occlusie werd gebruikt, gezien de siliconensheets niet optimaal op hun plaats bleven zitten of omdat er een overgevoeligheid voor de siliconensheets bestond. Het betreft 2 kinderen, resp. 11 en 3 jaar oud. Bij beide kinderen was er een vermindering van jeuk, pijn en roodheid binnen 1 maand, na 2 maanden waren de littekens zachter en vlakker. Na resp. 6 en 3 maanden werden significante afvlakkingen gezien, dit wordt echter niet nader gespecificeerd.¹⁹

Excisie

Een belangrijk probleem bij keloïden is het versmallen van het litteken. Over het algemeen lukt het wel om het litteken af te vlakken, maar minder goed om de breedte te beïnvloeden. Bij behandeling middels excisie kan het litteken versmald worden, hoewel dit niet altijd het geval is.² Excisie heeft bovendien een hoog recidiefpercentage: 45-100%.⁷

Wanneer excisie gevolgd wordt door behandeling met intralaesionale corticosteroiden ontstaan significant minder recidieven dan bij excisie alleen, bij de meerderheid van de studies is het recidiefpercentage dan <50%.²⁰ Dit lijkt ook bij postoperatief gebruik van imiquimod 5% crème het geval te zijn, daar wordt bij 2 van de 30 behandelde patiënten een recidief gezien, 6 maanden na de therapie.^{21,22}

Druktherapie

Lokale druk op littekens wordt sinds 1970 gebruikt als behandeling bij hypertrofische littekens en keloïden. In veel centra wordt het als standaardtherapie gebruikt bij hypertrofische littekens na brandwonden.

Ook na keloïd-excisie op een oorlel wordt vaak lokale druk gegeven om recidieven te voorkomen. Het wordt met name gebruikt om littekens vlakker en soepeler te maken. Het werkingsmechanisme is onbekend. Het advies druktherapie te gebruiken berust op ervaring, er zijn geen wetenschappelijk bewezen resultaten.

Het uitvoeren van druk wordt gedaan middels een spons, plastic plaatje of drukkleding.^{1,5}

Micropore-tape

Ondanks het gebrek aan evidence (slechts 2 ongecontroleerde studies beschrijven deze methode) zijn Mustoe et al. het erover eens dat een micropore tape (papieren pleister) op nieuwe littekens nuttig kan zijn. Bij low-risk patiënten dient het dan gedurende enkele weken na de chirurgische ingreep te worden gebruikt.

Het werkingsmechanisme is onbekend, mogelijk speelt lichte lokale druk een rol.¹

Pulsed dye laser

De studies naar de effectiviteit van lasertherapie hebben nog diverse beperkingen, kleine aantallen patiënten, korte follow-up en ze zijn vaak ongecontroleerd.

Van behandeling met de pulsed dye laser (PDL) zijn goede resultaten beschreven. Alster et al. behandelde 16 keloïdale dan wel hypertrofische littekens met de PDL, van elk litteken werd een helft niet behandeld, om te dienen als controle. De follow-up bedroeg 6 maanden. In 11 van de 12 patiënten (92%) was de jeuk verbeterd, erytheem verbeterde significant bij alle behandelde littekens ten opzichte van de controles en de hoogte verminderde significant (van gemiddeld 3,62 mm naar 1,37 mm).²³

In een vergelijkend onderzoek uit 2003 werd de effectiviteit van de pulsed dye laser vergeleken met de effectiviteit van de PDL in combinatie met intralaesionaal corticosteroiden, bij de behandeling van hypertrofische littekens.

De studie werd uitgevoerd bij 22 vrouwen met bilaterale hypertrofische littekens na mammareductie. Per patiënt werden de littekens aan één van de behandelingen toegewezen. Alle littekens verbeterden klinisch (er was geen significant verschil tussen beide behandelingen), een verbetering van 75% werd beschreven. De klinische kenmerken werden niet ver-

der gespecificeerd. Bij de behandeling met corticosteroiden verminderde de jeuk van de littekens met 70%, bij de behandeling met alleen de PDL was deze vermindering 50%.²⁴

Cryotherapie

Uit een aantal ongecontroleerde studies blijkt dat cryotherapie de hoogte van hypertrofische littekens en keloïden kan verminderen. Het aantal patiënten in deze studies varieerde van 17 tot 93 en de follow-up van 6 tot 36 maanden. Er wordt een afvlakking tot 70% beschreven. De complicaties van deze methode zijn hypopigmentatie, soms hyperpigmentatie, huidatrofie en pijn.^{25,26,27} In een open, ongecontroleerde studie werden keloïden van 17 patiënten behandeld met cryotherapie. Bij 41% was er een afvlakking van 70% of meer, waarbij 2 patiënten een complete afvlakking hadden. Bij 18% werd geen volumeverandering gezien. De basis van het litteken veranderde bij geen enkele patiënt, 3 patiënten ontwikkelden hypopigmentatie. De follow-up was 6 maanden, er worden geen recidiefpercentages gegeven.²⁶

In een studie van Zouboulis et al. werden 55 keloïden en 38 hypertrofische littekens behandeld. Er wordt bij 32% een uitstekende respons beschreven (hier gedefinieerd als een afvlakking van de laesie tot het huidoppervlak met of zonder resterytheem). Bij 29% wordt de respons goed genoemd (een aanzienlijke verbetering met huidatrofie of een lichte persisterende hypertrofie). Bij 39% van de littekens wordt een slechte respons of geen respons waargenomen. 34% Van de patiënten vermeldt pijn tijdens en tot even na de behandeling, bij 12% wordt hypo- of hyperpigmentatie gezien als complicatie. Na een follow-up van gemiddeld 32 maanden wordt geen progressie of recidief gezien.²⁵ Ook bij het gebruik van cryotherapie in combinatie met intralaesionaal corticosteroiden worden goede resultaten behaald.

In een open studie van Hirshowitz et al. werd bij 70% van de 58 patiënten een complete remissie van keloïden beschreven. Het is niet duidelijk hoe lang de follow-up was, als complicatie werd hypopigmentatie gezien.²⁸

In een vergelijkende studie (10 patiënten met minimaal elk 2 keloïden) werden 10 keloïden behandeld met cryotherapie en intralaesionaal corticosteroiden, 8 keloïden met alleen cryotherapie en 10 keloïden met alleen corticosteroiden. Na 12 weken werd een betere afvlakking gezien bij de combinatiebehandeling dan bij cryotherapie of intralaesionaal corticosteroiden alleen. Bij de combinatie was de afvlakking gemiddeld 7,7 mm, bij alleen corticosteroiden 3,1 mm. Bij alleen cryotherapie werd geen afvlakking gezien, eerder een geringe toename in hoogte (van 0,25 mm). De afname van jeuk was bij de combinatie en bij de corticosteroidbehandeling significant beter dan bij cryotherapie alleen (gemeten op een 10-puntsschaal). Na een follow-up van 8 maanden werden in de groepen van de combinatie- en de cryotherapie geen recidieven gezien, in de corticosteroidgroep.¹⁹

Radiotherapie

Indien radiotherapie wordt toegepast na chirurgie worden minder recidieven beschreven dan bij chirurgie alleen. Bij de combinatiebehandeling worden bij 75% van de patiënten geen recidieven gezien, in tegenstelling tot 40% bij chirurgie alleen.² Veel onderzoekers zijn het er over eens dat radiotherapie gereserveerd moet worden voor keloïden resistent voor andere methoden.

Het gebrek aan gerandomiseerde prospectieve studies en het potentieel carcinogene effect zijn hier mede debet aan, ook is er een mogelijke groeivertraging bij kinderen beschreven ten gevolge van de radiotherapie.²

Alternatieven

Andere behandelmogelijkheden zijn interferoninjecties, intralaesionaal 5-fluorouracil, bleomycine-injecties en imiquimod 5% crème. Van deze therapieën ontbreken grote studies, ze worden dan ook nog niet als standaard behandeling beschouwd.

Onderzoeken naar imiquimod na excisie bijvoorbeeld beschrijven minder recidieven van keloïden vergeleken met chirurgie alleen. Een open pilot studie naar imiquimod 5% crème na excisie beschrijft bij 11 behandelde keloïden (8 weken behandeling) 0 recidieven na 24 weken follow-up.²² Bij een prospectief vergelijkende studie werden 30 patiënten na excisie van keloïden gerandomiseerd toegewezen aan de behandeling met interferon-alfa of imiquimod-crème. In beide groepen werd na 6 maanden follow-up slechts 1 recidief gezien.²¹ Beschreven bijwerkingen zijn lokale jeuk, pijn en hyperpigmentatie. Of imiquimod 5% crème ook als monotherapie geschikt kan zijn, dient nog onderzocht te worden.²¹

AANBEVELINGEN VOLGENS MUSTOE ET AL.¹

Mustoe et al. hebben getracht aanbevelingen te doen over de behandeling van keloïden en hypertrofische littekens op basis van evidence die naar voren komt in de literatuur, echter aangezien deze vaak ontbreekt, zijn hun adviezen ondersteund door klinische ervaringen.

1. Preventie

Preventie bestaat allereerst uit een goede chirurgische techniek en voorkomen van infectie. Mustoe et al. adviseren als standaardbehandeling na chirurgie hypoallergene micropore tape te gebruiken bij low-risk patiënten, of voordat gestart wordt met siliconenpleisters.

Er wordt geadviseerd de siliconenpleisters als eerste behandeling te gebruiken na (re-)excisie van litteken en als preventie van keloïdvorming bij high-risk patiënten (patiënten die al eerder keloïden/hypertrofische littekens ontwikkelden) of bij high-risk chirurgie (excisies op thorax). Met het gebruik van siliconenpleisters wordt begonnen zodra de re-epithelialisatie compleet is, tot die tijd wordt micropore-tape geadviseerd en de behandeling met siliconenpleisters wordt gedurende minimaal 1 maand gecontinueerd.

De siliconenpleisters dienen bij voorkeur 24 uur per dag te worden gedragen, maar minimaal 12 uur per dag. Indien er sprake is van ernstige keloïden in de voorgeschiedenis of van grote wonden op high-risk lokalisaties worden tevens intralaesionale corticosteroidinjecties gegeven.

2. Therapie

Voor *hypertrofische littekens* zijn siliconenpleisters de therapie van eerste keuze. Geven deze onvoldoende verbetering, dan kan worden gestart met corticosteroidinjecties en/of drukkleiding.

Kleine keloïden kunnen het best worden behandeld met een combinatie van siliconenpleisters en intralaesionaal corticosteroiden. Indien geen verbetering optreedt, dan is re-excisie met toediening van intralaesionaal steroïden en in combinatie met siliconenpleisters geïndiceerd. Daarnaast kan lokale druk (bijvoorbeeld bij keloïden op een oorlel) ook wat helpen.

Grote keloïden of uitgebreide hypertrofische verbrandingslittekens worden bij voorkeur behandeld door specialisten met uitgebreide ervaring in de therapie van deze littekens. Behandeling bestaat in de eerste plaats uit siliconenpleisters en drukkleiding. Bij onvoldoende effect kunnen behandelingen verder gecombineerd worden met intralaesionale corticosteroiden, chirurgie (Z-plastieken, huidtransposities of huidtransplantaties). Incidenteel wordt er ook gebruik gemaakt van alternatieven, zoals imiquimod, radiotherapie of de pulsed dye laser.

CONCLUSIE

Keloïden en hypertrofische littekens vormen een therapeutische uitdaging voor dermatologen. Helaas is van het enorme aanbod aan therapeutische opties slechts weinig goed onderzocht. Het is aan te bevelen een prospectief gerandomiseerd gecontroleerd onderzoek op te zetten met een adequaat aantal patiënten en een lange follow-up, minimaal 1 jaar. Bij deze studie zullen parameters, zoals hoogte, breedte, kleur en textuur, zoveel mogelijk moeten worden vastgelegd. Zodat naast subjectieve verbetering (jeuk, pijn) ook objectief de effectiviteit kan worden gekwantificeerd.

Weinig onderzoeken leveren tot nu toe evidence-based materiaal en de behandeling van hypertrofische littekens en keloïden geschiedt in de praktijk vaak op basis van klinische ervaring. De meeste 'evidence' van effectiviteit bestaat voor intralaesionale corticosteroiden en siliconenpleisters. Ook ten aanzien van preventie bestaat voor siliconenpleisters evidence-based materiaal.

Op basis van deze gegevens en daarnaast de overige literatuur en klinische ervaringen hebben Mustoe et al. getracht aanbevelingen te doen over de behandeling van hypertrofische littekens en keloïden. Totdat er meer evidence-based materiaal is, achten wij de aanbevelingen geschikt en ook zeer praktisch voor de behandeling van hypertrofische littekens en keloïden.

pag 429

adv Glaxo Zelitrex fc

LITERATUUR

1. Mustoe TA, Cooter RD, Gold MH, et al. International clinical recommendations on scar management. *Plast Reconstr Surg* 2002;110:560-71.
2. Shaffer JJ, Taylor SC, Cook-Bolden F. Keloidal scars: a review with a critical look at therapeutic options. *J Am Acad Dermatol* 2002;46:S63-97.
3. Berman B, Bieley HC. Keloids. *J Am Acad Dermatol* 1995;33:117-23.
4. Brody GS. Keloids and hypertrophic scars (letter). *Plast Reconstr Surg* 1990;86:804.
5. Niessen FB, Spauwen PH, Schalkwijk J, Kon M. On the nature of hypertrophic scars and keloids: a review. *Plast Reconstr Surg* 1999;104:1435-58.
6. Lawrence WT. In search of the optimal treatment of keloids: Report of a series and a review of the literature. *Ann Plast Surg* 1991;27:164-78.
7. Ehrlich HP, Desmouliere A, Diegelmann RF, et al. Morphological and immunochemical differences between keloid and hypertrophic scar. *Am J Pathol* 1994;145:105-13.
8. Ketchum LD, Smith J, Robinson DW, Masters FW. The treatment of hypertrophic scar, keloid and scar contracture by triamcinolone acetonide. *Plast Reconstr Surg* 1966;38:209-18.
9. Yosipovitch G, Widijanti Sugeng M, Goon A, Chan YH, Goh CL. A comparison of the combined effect of cryotherapy and corticosteroid injections versus corticosteroids and cryotherapy alone on keloids: a controlled study. *J Dermatol Treat* 2001;12:87-90.
10. Ahn ST, Monafu WW, Mustoe TA. Topical silicone gel: a new treatment for hypertrophic scars. *Surgery* 1989;106:781-6.
11. Ahn ST, Monafu WW, Mustoe TA. Topical silicone gel for the prevention and treatment of hypertrophic scar. *Arch Surg* 1991;126:499-504.
12. Cruz-Korchin NI. Effectiveness of silicone sheets in the prevention of hypertrophic breast scars. *Ann Plast Surg* 1996;37:345-8.
13. Gold MH. A controlled clinical trial of topical silicone gel sheeting in the treatment of hypertrophic scars and keloids. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:506-507.
14. Gold MH. Topical silicone gel sheeting in the treatment of hypertrophic scars and keloids. A dermatologic experience. *J Dermatol Surg Oncol* 1993;19:912-6.
15. Mercer NS. Silicone gel in the treatment of keloidal scars. *Br J Plast Surg* 1989;42:83-7.
16. Quinn KJ, Evans JH, Courtney JM, Gaylor JD, Reid W. Non-pressure treatment of hypertrophic scars. *Burns Incl Therm Inj* 1985;12:102-8.
17. Gold MH, Foster TD, Adair MA, Burlison K, Lewis T. Prevention of hypertrophic scars and keloids by the prophylactic use of topical silicone gel sheets following a surgical procedure in an office setting. *Dermatol Surg* 2001;27:641.
18. Sawada Y, Sone K. Treatment of scars and keloids with a cream containing silicone oil. *Br J Plast Surg* 1990;43:683-8.
19. Wong TW, Chiu HC, Chen JS, Lin LJ, Chang CC. Symptomatic keloids in two children, dramatic improvement with silicone cream occlusive dressing. *Arch Dermatol* 1995;131:775-7.
20. Berman B, Bieley HC. Adjunct therapies to surgical management of keloids. *Dermatol Surg* 1996;22:126-30.
21. Berman B, Villa A. Imiquimod 5% cream for keloid management. *Dermatol Surg* 2003; 29:1050-1.
22. Berman B, Kaufman J. Pilot study of the effect of postoperative imiquimod 5% cream on the recurrence rate of excised keloids. *J Am Acad Dermatol*. 2002;47(4 Suppl):S209-11.
23. Alster TS, Williams CM. Treatment of keloidal sternotomy scars with 585 nm flashlamp-pumped-pulsed dye laser. *Lancet* 1995;345:1198-2000.
24. Alster T. Laser scar revision: comparison study of 585-nm pulsed dye laser with and without intralesional corticosteroids. *Dermatol Surg* 2003;29:25-29.
25. Zouboulis CC, Blume U, Buttner P, Orfanos CE. Outcomes of cryosurgery in keloids and hypertrophic scars. A prospective consecutive trial of case series. *Arch Dermatol* 1993;129:1146-51.
26. Rusciani L, Rossi G, Bono R. Use of cryotherapy in the treatment of keloids. *J Dermatol Surg Oncol* 1993;19:529-34.
27. Shepherd JP, Dawber RP. The response of keloid scars to cryosurgery. *Plast Reconstr Surg* 1982;70:677-81.
28. Hirshowitz B, Lemer D, Moscona AR. Treatment of keloid scars by combined cryosurgery and intralesional corticosteroids. *Aesthetic Plast Surg* 1982;6:153-8.

Ix bijsluiter

Telogeen effluvium

**Anton de Groot, Ids Boersma, Vigfús Sigurdsson,
Johan van der Stek, Marcel Pasch**

De meest dramatische vormen van haaruitval zijn vaak het gemakkelijkst op te lossen. Zo kent iedere dermatoloog patiënten – altijd vrouwen – die helemaal in paniek zijn omdat in korte tijd ‘tenminste de helft van mijn haar is uitgevallen’. Een plastic boterhamzakje gevuld met haar ondersteunt het verhaal. Uit de anamnese blijkt al snel dat de patiënte een paar maanden daarvoor bevallen is (soms is het corpus delicti lijfelijk en verbaal op het spreekuur aanwezig), narcose heeft gehad of bijvoorbeeld ernstig ziek is geweest met hoge koorts. Wanneer uit de verdere anamnese en het onderzoek van het behaarde hoofd geen bijzonderheden naar voren komen, kan – na goede uitleg en met een empathische benadering – de patiënte opgelucht en tevreden huiswaarts keren. Een geschreven briefje erbij met de diagnose er op – acuut telogeen effluvium – en hoelang het nog kan duren voordat het haar weer terugkomt en u kunt bij deze patiënte niet meer kapot. Volgende patiënt...

Helaas is het niet altijd zo eenvoudig om bij een patiënt met telogeen haarverlies de oorzaak aan te wijzen. Om tot een juiste inschatting te komen is veelal een uitgebreide anamnese noodzakelijk, waarbij diverse tracta de revue passeren. Medicijngebruik, blootstelling aan chemicaliën, een voedingsanamnese en vragen over recent doorgemaakte ziekten kunnen ons soms op het juiste spoor zetten. Daarnaast kan een uitbreiding van de anamnese met een familieanamnese voor alopecia androgenetica en vragen naar psychische stress relevante aanvullende informatie verschaffen.

FYSIOLOGIE VAN HAARGROEI^{1,2,3}

Bij de geboorte bevat de (behaarde) hoofdhuid ongeveer 100.000 haarfollikels; daarna worden geen nieuwe follikels meer aangelegd. In de loop van het leven neemt het aantal er van op het behaarde hoofd af. Op de leeftijd van 20-30 jaar zijn er gemiddeld 615 haarfollikels per

Samenvatting

Telogeen effluvium is een vorm van diffuse haaruitval berustend op een abnormale haarcyclus, waardoor er te veel telogene haren uitvallen. Telogeen effluvium kan acuut, episodisch of chronisch zijn. Een acuut telogeen effluvium kan plotseling beginnen en heftig zijn. Het is vaak te herleiden tot een uitlokkend moment twee tot vijf maanden daarvoor, zoals een bevalling, een operatie of een koortsende of ernstige ziekte. Het haarverlies is dan reversibel. Telogeen haarverlies kan ook geleidelijk beginnen en lang blijven bestaan. Mogelijke oorzaken hiervoor zijn onder meer erfelijke en verworven zinkdeficiëntie, geneesmiddelen, HIV/AIDS, hypoproteïnemie, hypoen hyperthyreoïdie, maligniteiten in een gevorderd stadium, malnutritie/malabsorptie en met name ijzergebrek. Bij ongeveer 30% van de patiënten met chronisch (>6 maanden) verlies van telogene haren wordt geen oorzaak gevonden. Dan wordt gesproken van chronisch telogeen effluvium. Dit wordt vooral bij vrouwen tussen de 30 en 50 jaar gezien en is waarschijnlijk een klinische entiteit. Ofschoon de haaruitval ernstig kan zijn, treedt vaak – ofschoon soms pas na jaren – spontaan herstel op.

Summary

Telogen effluvium is an abnormality of hair cycling that results in excessive loss of telogen hairs. Hair loss may be acute, episodic, or chronic. An acute telogen effluvium may start suddenly and can be severe. It is usually caused by a triggering event such as childbirth, high fever or surgical trauma two to five months before start of the hair loss. Complete regrowth of hair may be expected in such cases. Telogen effluvium may also develop insidiously and persist. Possible causes are hereditary and acquired zinc deficiency, drugs, HIV/AIDS, hypoproteinaemia, thyroid disease, advanced malignancies, malnutrition/malabsorption and iron deficiency. In approximately 30% of the patients with chronic (>6 months) loss of telogen hairs no cause can be identified. For such cases the term chronic telogen effluvium has been coined. It is observed mainly in women between 30 and 50 years of age and is probably a clinical entity. Although the hair loss may be severe, spontaneous recovery is frequent, albeit sometimes only after many years.

haaruitval - telogeen effluvium

cm². Tussen de 30-50 jaar neemt dit aantal af tot 485 en tegen de tijd dat men 80-90 jaar is zijn er gemiddeld nog 435 haarfollikels per cm² over. Elke haarfollikel is in staat tot het produceren van ongeveer 10-30 haren in

Dr. A.C. de Groot, Wapserveen
I.H. Boersma, afd. dermatologie, Amphibia Ziekenhuis, Breda
Dr. V. Sigurdsson, afd. dermatologie, UMC Utrecht
J. van der Stek, fotograaf, afd. dermatologie, ErasmusMC, Rotterdam
Dr. M.C. Pasch, afd. dermatologie, UMC St. Radboud, Nijmegen

Correspondentie-adres: Dr. A.C. de Groot, Schipslootweg 5, 8351 HV Wapserveen,
E-mail: anton.de.groot@planet.nl.

Tabel 1. **Vormen van diffuus verlies van telogene haren bij volwassenen.**^{3,8}

- Acuut telogeen haarverlies
- Chronisch telogeen haarverlies
- Diffuse alopecia areata
- Vroege alopecia androgenetica

Tabel 2. **Uitlokkende factoren voor acuut telogeen haarverlies.**

- Bevalling
- Chirurgische operatie
- Ernstige ziekte
- Hoge koorts
- Bloedingen
- Sterke beperking van voedselinname (zoals door een 'crash'-dieet).
- Emotionele stress?
- Stoppen met anticonceptiepil

een cyclisch proces. Elke cyclus kent 3 fasen: anageen, katageen en telogeen. De *anagene* fase is de groeifase en duurt ongeveer 3-5 jaar. Vervolgens komt het haar in de *katagene* fase (overgangsfase van groei naar rust) die enkele weken duurt. Daarna belandt het haar in de *telogene* fase of rustfase. Aan het eind van deze laatste fase van gemiddeld vier maanden valt het haar uit. Op dat moment is het nieuwe, anagene haar al weer aangelegd in de follikel en herhaalt de cyclus zich.

Bij een volwassen persoon verkeert ongeveer 85 (vrouwen) tot 90% (mannen) van het hoofdhaar in de anagene fase; 1% of minder is katageen en de rest (9-14%) is dus telogeen. Per maand groeit het haar ongeveer één centimeter. Gemiddeld verliest een mens 50 tot maximaal 100 hoofdhaaren per dag. Als het er meer dan 100 zijn zal de patiënt dat merken, omdat haar zich dan ophoopt in de afvoer van de douche of in de kam of borstel. Ofschoon de cycli van de hoofdhaaren (behalve kort na de geboorte) asynchroon verlopen, vallen er toch relatief meer haren uit in het voor- en het najaar.^{1,2}

TELOGEEN EFFLUVIUM

Telogeen effluvium is een overmatig verlies van telogeen haar door een stoornis in de haarcyclus. Het is een van de meest voorkomende oorzaken van diffuse haaruitval en kan acuut, episodisch of chronisch zijn. Er zijn vele oorzaken van diffuus verlies van telogene haren (tabel 1).³ De bekendste vorm – zoals beschreven in onze inleiding – is het acute telogeen effluvium, waarvan de oorzaak meestal gevonden wordt in een specifiek stressmoment enkele weken tot maanden daarvoor en die na verloop van enkele maanden spontaan herstelt. In veel gevallen echter begint het haarverlies langzaam of houdt het langdurig aan; mogelijke oorzaken zijn schildklierafwijkingen, ern-

stige ijzergebrekanemie en bepaalde geneesmiddelen. Bij ongeveer 30% wordt geen oorzaak gevonden. Vele gevallen van telogeen effluvium verlopen subklinisch, zodat de frequentie er van in de algemene bevolking onbekend is. Wel komt het nagenoeg alleen bij vrouwen voor. Door sommigen wordt als verklaring gegeven dat het haarverlies bij het kortere kapsel van mannen niet of minder zichtbaar is.⁴ Toch wordt het incidenteel ook bij mannen met lang haar gezien.³

Acuut telogeen effluvium

De oorspronkelijke – en klassieke – beschrijving van telogeen effluvium was die van plotselinge diffuse haaruitval 2-3 maanden na een uitlokkend moment.⁵ Tot deze uitlokkende situaties behoren (tabel 2) een bevalling (vooral wanneer die langdurig en moeilijk is geweest), koorts, een chirurgische operatie, bloedingen (waaronder bloeddonatie), en sterke beperking van voedselinname (zoals door een 'crash'-dieet). Emotionele stress wordt vaak aangehaald als oorzaak voor acuut telogeen effluvium, maar daarvoor is onvoldoende bewijs.³ Acuut telogeen effluvium kan ook een presenterend symptoom zijn van diffuse alopecia areata. Het aantal follikels dat in deze reactie meedoet – en daarmee dus de mate van haaruitval – berust gedeeltelijk op de duur en de ernst van de veroorzakende stressfactor en deels op onverklaarde individuele gevoeligheid. Het kan van 2 tot maximaal 5 maanden na de oorzakelijke gebeurtenis duren voordat de haaruitval zichtbaar wordt. De meest voorkomende vorm van telogeen effluvium – postpartum telogeen effluvium – is waarschijnlijk – naast het stressmoment van de bevalling zelf – het gevolg van het verdwijnen van factoren die in de late zwangerschap de normale overgang van anageen in katageen haar hebben verhinderd. Nagenoeg alle vrouwen die bevallen zijn hebben hier mee te maken, maar vaak is de haaruitval bij hen subklinisch. Hetzelfde fenomeen – maar dan in veel minder ernstige mate – doet zich voor wanneer vrouwen stoppen met 'de pil' na langdurig gebruik daarvan.² Bij ongeveer 1/3 van de patiënten met acuut telogeen effluvium wordt geen oorzaak gevonden.⁶

Diffuus haarverlies is het enige symptoom van acuut telogeen effluvium. Afwijkingen aan de behaarde hoofdhuid ontbreken. De patiënt merkt de haaruitval vooral op bij het kammen van het haar of het wassen er van. Het aantal haren dat uitvalt varieert van 50 tot 1000 per dag. Bij microscopisch onderzoek zijn de telogene haren goed te herkennen aan de haarwortels, die een knopvormig uiteinde hebben met een 'losse' wortelschede ('club hairs'; figuur 1). Toch ziet de dermatoloog vaak geen duidelijke verdunning van het haar. De reden hiervan is dat een vrouw meer dan 20% van het haar moet verliezen (sommigen schatten zelfs 50%⁷) alvorens een duidelijke verdunning zichtbaar wordt.⁴ Wanneer de haaruitval beperkt is en niet te lang aanhoudt, merkt de patiënt er (nagenoeg) niets van. Wanneer er veel haren uitvallen en dit proces houdt enige tijd aan, wordt de diffuse haaruitval zichtbaar (figuur 2). Bij mannen en vrouwen die van tevoren al aanleg hadden tot alopecia androgene-



Figuur 1. Terminaal haar met een 'losse' wortelschede ('club hairs').

tica kan het haarverlies van het telogeen effluvium deze aandoening zichtbaar maken of verergeren. Tenzij de oorzakelijke factor zich herhaalt, zal de haaruitval binnen 3-6 maanden stoppen, waarna compleet spontaan herstel met volledige ingroei van nieuwe haren optreedt. Dit proces kan echter tot maximaal een jaar duren. Vaak klagen vrouwen na een bevalling er over dat hun haar niet meer zo lang wordt als voor de zwangerschap. Dit is een teken van een natuurlijk proces van geleidelijk kaler worden, doordat haarfollikels een kortere anagene (groei-)fase krijgen. Sommigen ervaren naderhand periodiek haarverlies, gelokaliseerd of diffuus. In uitzonderingsgevallen kunnen bij patiënten die langdurig hoge koorts hebben gehad haarfollikels geheel vernietigd zijn, zodat bij hen slechts gedeeltelijk herstel mogelijk is. Ook wanneer postpartum telogeen effluvium ernstig is en optreedt na verschillende achtereenvolgende zwangerschappen, kan het herstel uiteindelijk incompleet zijn.

De diagnose is vaak eenvoudig te stellen: toegenomen haaruitval gerelateerd aan een uitlokkende factor, die enkele weken tot maanden daarvoor is opgetreden. De haaruitval is diffuus maar nooit totaal. Het trichogram is vaak frontaal en occipitaal sterk afwijkend met een hoog percentage telogene 'club'-haren.

CHRONISCH TELOGEEN HAARVERLIES³

Een korte en heftige uitlokkende factor veroorzaakt meestal een plotseling optredend diffuus haarverlies



Figuur 2. Ernstige haaruitval door telogeen effluvium.

Tabel 3. Oorzaken voor chronisch telogeen haarverlies.^{3,8}

1. Deficiënties

- Biotine
- Eiwit
- Essentiële vetzuren
- Gewichtsverlies
- Hypoproteïnemie
- Koper(?)⁷
- Malnutritie/malabsorptie
- Selenium (?)⁷
- IJzer en ijzergebrecanemie
- Zink (erfelijk en verworven)

2. Endocrinologische oorzaken

- Alopecia androgenetica
- Anticonceptiepill (tijdens gebruik of na stoppen)⁴
- Diabetes mellitus (slecht ingesteld)²
- Hyperthyreoïdie
- Hypothyreoïdie
- Oestrogeensuppletie

3. Systemische ziekte

- Arteritis temporalis⁷
- Chronische nierinsufficiëntie
- Dermatomyositis
- HIV/AIDS¹⁹
- Leverfalen
- Maligniteiten in een gevorderd stadium
- Syfilis
- Systemische lupus erythematosus

4. Overige oorzaken

- Allergisch contacteczeem van het behaarde hoofd²⁰
- Chronisch telogeen effluvium
- Geneesmiddelen en chemische stoffen (tabel 4)

(acuut telogeen effluvium). Wanneer deze factor echter langdurig is of herhaald optreedt, kan haaruitval geleidelijk ontstaan en langer blijven bestaan. Met chronisch telogeen haarverlies wordt bedoeld: verlies van telogene haren dat langer dan 6 maanden aanhoudt. In de meeste gevallen is hiervoor een oorzaak aanwijsbaar. In 30% van de gevallen echter lukt dit niet; dan wordt gesproken van *chronisch telogeen effluvium*.³ Deze aandoening

Tabel 4. **Geneesmiddelen en chemische stoffen die diffuus telogeen haarverlies kunnen veroorzaken.**^{4,8}

ACE-remmers

- captopril
- enalapril

Anticoagulantia

- coumarine
- heparine
- heparinederivaten

Anticonvulsiva

- carbamazepine
- valproïnezuur

Antihelminthica

- albendazol
- mebendazol

Antimycotica (bij hoge doses)

- fluconazol
- ketoconazol

Bètablokkers

- alle, ook oogdruppels

Cytostatica*

- azathioprine
- colchicine
- cyclofosfamide
- methotrexaat
- vinca alkaloiden

Hormonen

- androgenen (b.v. danazol, DHEA)
- anticonceptiepil
- octreotide
- oestrogenen

Lipidenverlagende middelen

- cholestyramine
- fibraten (clofibraat en anderen)

Metalen

- arsenicum
- goud
- kwiklood
- selenium
- thallium

Middelen tegen peptische aandoeningen

- cimetidine
- omeprazol

Neuro- en psychofarmaca

- amfetaminen
- antidepressiva (tricyclische en SSRI)
- levodopa
- lithium
- methysergide
- tranylcypromine

Schildklierremmers

- propylthiouracil en andere thioureumderivaten
- thiamazol

Vitaminen

- retinoïden
- vitamine A

Diversen

- allopurinol
- bromocriptine
- immuunglobulinen
- interferon (- α en - γ)
- minoxidil
- proguanil
- sulfasalazine
- tacrolimus

* bijna alle cytostatica kunnen in voldoende hoge dosering haaruitval veroorzaken. Hier zijn slechts enkele bekende voorbeelden genoemd. Er is vaker sprake van anagen dan van telogeen effluvium.

is waarschijnlijk een klinische entiteit en komt vooral bij vrouwen tussen de 30 en 50 jaar voor.³ Chronisch telogeen effluvium heeft in het algemeen een gunstig beloop, waarbij spontaan herstel na maanden tot enkele jaren optreedt.¹⁶

Mogelijke oorzaken voor chronisch telogeen *haarverlies* zijn vermeld in tabel 3.^{3,8}

Schildklierafwijkingen. Zowel hyperthyreoïdie als hypothyreoïdie (ook die vormen die veroorzaakt zijn door geneesmiddelen of ¹³¹I-behandeling) kunnen bij respectievelijk ongeveer de helft en 1/3 van de patiënten diffuus telogeen haarverlies veroorzaken. Haarverlies bij hypothyreoïdie treedt vroeg op in het beloop van de ziekte. Behalve het behaarde hoofd kan het ook de beharing van de rest van het lichaam betreffen. Haarverlies van het laterale derde deel van de wenkbrauwen (Hertoghe's symptoom) wordt gezien bij ongeveer een kwart van

de patiënten met hypothyreoïdie.⁸ Het haarverlies is in principe reversibel wanneer de patiënt door behandeling weer een normale schildklierfunctie krijgt. Het mechanisme van de haaruitval bij schildklierafwijkingen is onbekend.

IJzerebrekanemie. IJzerebrekanemie kan een diffuus telogeen haarverlies veroorzaken dat wordt opgeheven door ijzersuppletie. Verondersteld wordt dat de haarcycclus door ijzerebrek na het afstoten van het telogene haar niet met de anagene fase kan beginnen, hetgeen leidt tot langzaam diffuus haarverlies. Of ijzerebrek zonder of met slechts milde bloedarmoede ook tot chronisch haarverlies kan leiden is controversieel.^{9,10,11} Voorstanders van dit concept wijzen erop dat ijzerebrek met of zonder anemie bij liefst 72% van de vrouwen met diffuse alopecia en een toename van het aantal telogene haren voorkomt.¹² Al in 1963 verscheen er een studie

waaruit bleek dat ijzersuppletie bij patiënten met diffuus haarverlies die ijzergebrek hadden (maar geen anemie) resulteerde in herstel van het haarverlies. Stoppen van de suppletie leidde tot het opnieuw optreden van haarverlies.¹³ Deze voorstanders van ijzersuppletie in afwezigheid van anemie adviseren te streven naar een serum ferritine-spiegel van 40-70 µg/L.^{8,9}

Zink. Hereditaire zinkdeficiëntie (acrodermatitis enteropathica) en verworven zinkdeficiëntie kunnen aanleiding geven tot een ernstig telogeen effluvium. Verworven zinkdeficiëntie komt voor bij langdurige parenterale voeding, pancreatitis, ziekte van Crohn en bij AIDS-nefropathie. Ook bij premature kinderen die uitsluitend met moedermelk gevoed worden komt zinkdeficiëntie voor, zonder dat er sprake is van acrodermatitis enteropathica. Daar staat tegenover dat een lage bloedspiegel van zink, die soms aangetroffen wordt bij routine bloedonderzoek bij patiënten met telogeen haarverlies, doorgaans een toevalsbevinding is zonder klinische betekenis. Diffuus haarverlies zonder andere symptomen is nooit het gevolg van ijzergebrek in de voeding en zinksuppletie is in een dergelijke situatie dan ook niet zinvol.^{3,14}

Voeding en metabole stoornissen. 'Crash'-diëten met sterke beperking van calorieën en eiwitten kunnen haarverlies veroorzaken. Datzelfde geldt voor chronisch voedingstekort bij marasmus en kwashiorkor. Hypoproteïnemie veroorzaakt door metabole stoornissen of door onvoldoende voeding kan haaruitval induceren. Aandoeningen van de pancreas en andere vormen van malabsorptie kunnen telogeen haarverlies in gang zetten evenals deficiënties in essentiële vetzuren zoals bij langdurige parenterale voeding en hypervitaminose A. Dun hoofdhaar wordt ook gezien bij metabole stoornissen zoals leverziekten en chronische nierinsufficiëntie.

Geneesmiddelen. Door geneesmiddelen veroorzaakt diffuus telogeen haarverlies begint meestal 6-12 weken na het begin van de medicatie en is progressief zolang deze wordt gecontinueerd. Bekende oorzaken zijn de retinoiden zoals etretinaat, acitretine en (in mindere mate) isotretinoïne. Om een geneesmiddel verantwoordelijk te kunnen stellen moet er een tijdsrelatie zijn tussen begin van inname van het geneesmiddel en het zich openbaren van haaruitval en moeten andere oorzaken zijn uitgesloten. Wanneer een geneesmiddel verdacht wordt, moet het – om een causale relatie aan te tonen – minimaal 3 maanden worden gestopt. Wanneer het haar dan weer ingroeit en opnieuw uitvalt na re-introductie van het geneesmiddel, is een causale relatie bewezen. Van vele geneesmiddelen is gerapporteerd dat ze telogeen haarverlies hebben veroorzaakt, maar van slechts weinige is het bewijs volgens bovenstaande criteria geleverd. In tabel 4 worden geneesmiddelen opgesomd waarvan voldoende aannemelijk is dat ze inderdaad telogeen haarverlies kunnen veroorzaken; deze opsomming is uiteraard niet compleet.⁴ Er lijkt een individuele gevoeligheid te zijn voor het ontwikkelen van telogeen haarverlies door

geneesmiddelen. Bij sommige patiënten veroorzaken verschillende chemisch niet-verwante geneesmiddelen haaruitval.

Systemische ziekten en overige oorzaken. Haarverlies bij vergevorderde stadia van maligniteiten is vaak het gevolg van hypoproteïnemie, maar is ook beschreven als vroeg teken van de ziekte van Hodgkin. Telogeen haarverlies komt ook voor bij systemische lupus erythematosus, bij dermatomyositis en bij erythrodermie. Bij haaruitval ten gevolge van lues denkt men meestal aan de 'moth-eaten appearance', maar diffuse haaruitval zonder dit karakteristieke patroon komt eveneens voor bij zowel lues stadium II als bij lues latens.

Wanneer geen oorzaak gevonden wordt (wat bij ongeveer 30% van de patiënten het geval zou zijn) spreekt men van chronisch telogeen effluvium.¹⁶

Chronisch telogeen effluvium^{3,12}

Chronisch telogeen effluvium wordt gekenmerkt door chronisch (tenminste 6 maanden) toegenomen telogeen haarverlies, waarbij andere oorzaken voor dit haarverlies (tabel 3, zie ook onder 'chronisch telogeen haarverlies') zijn uitgesloten; naar schatting betreft het 30% van de patiënten met chronisch telogeen haarverlies.¹⁵ De aandoening heeft een fluctuerend beloop, vaak gedurende verschillende jaren, kan ernstig zijn en wordt vooral gezien bij vrouwen tussen de 30 en 50 jaar.¹⁶ Enkele gevallen van chronisch telogeen effluvium bij mannen zijn beschreven.¹⁷ Doorgaans is er – soms pas na lange tijd – een spontaan herstel.^{15,16} Sommige gevallen ontstaan in aansluiting aan een acuut telogeen effluvium door bijvoorbeeld zwangerschap of een systemische ziekte, maar in de meeste gevallen kan geen uitlokkend moment gevonden worden en is de aandoening idiopathisch. Veel patiënten klagen over pijn of paresthesieën in het haar of de hoofdhuid (trichodynie). Dergelijke patiënten hebben vaak psychologische of psychiatrische comorbiditeit.¹⁸ Verondersteld wordt dat er bij chronisch telogeen effluvium sprake is van een kortere anagene fase in de haarcyclus.⁶

De patiënten vertellen vaak dat ze als kind hun haar heel lang konden laten groeien (wat doet vermoeden dat ze een lange anagene fase hadden) en dat ze een dichte haargroei hadden voordat de haaruitval begon. Hun familie-anamnese op alopecia androgenetica is meestal negatief. Er is een duidelijke bitemporale haarrecessie, maar geen verdunning bovenop het hoofd, zoals dat bij alopecia androgenetica gezien wordt. Veel vrouwen die hun haar in een staart hebben vertellen dat het volume daarvan wel 50% minder is geworden. De haarpluktest is occipitaal en op de kruin meestal positief.

DIFFERENTIËLE DIAGNOSE

De diagnose acuut telogeen effluvium is doorgaans eenvoudig te stellen. Andere oorzaken voor plotseling



Figuur 3. Vergevoerde alopecia androgenetica met verdunning bovenop het hoofd en intacte voorste haargrens.

optredend haarverlies kunnen bijvoorbeeld alopecia areata of een anageen effluvium zijn. Anageen effluvium komt onder andere voor bij vergiftigingen, chemotherapie of radiotherapie.

Bij chronisch telogeen haarverlies – wanneer hiervoor geen onderliggende oorzaak wordt gevonden (tabel 3) – moet gedacht worden aan diffuse alopecia areata en vooral aan alopecia androgenetica. Aan diffuse haaruitval bij alopecia areata gaat toch vaak een (korte) fase van pleksgewijze haaruitval vooraf. De belangrijkste differentiële diagnose is alopecia androgenetica. In gevorderde stadia daarvan is het onderscheid eenvoudig. Klassiek voor alopecia androgenetica is de verdunning van het haar bovenop het hoofd met intacte voorste haarlijn (figuur 3). In een vroeg stadium echter zijn er vaak periodes van haaruitval, terwijl het karakteristieke patroon nog niet herkenbaar is. Net als bij chronisch telogeen haarverlies wordt de haaruitval bij alopecia androgenetica waarschijnlijk veroorzaakt door verkorting van de anagene fase. Bij alopecia androgenetica is er echter ook sprake van verkleining (miniaturization) van de haarfollikels, wat leidt tot dunnere en kortere haren. Om onderscheid te kunnen maken tussen beide aandoeningen (van belang omdat de prognose en behandeling van beide aandoeningen verschillend zijn) moet in een zeer enkel geval een biopsie genomen worden. De beste plaats om te biopteren is de kruin en de sneevlakken moeten horizontaal zijn. Het histologische beeld bij chronisch telogeen effluvium lijkt op dat van normale hoofdhuid, maar de anageen:telogeen ratio is 8:1 (normaal 14:1).⁸ De verhouding tussen terminaal haar en vellushaar is normaal met ongeveer 8 terminale haren per vellushaar. Daarentegen is deze verhouding bij alopecia androge-

netica slechts 2:1, terwijl er ook verkleining (miniaturization) van de haarfollikels gezien wordt. Sommige auteurs^{2,4} menen dat de meeste patiënten met een chronisch telogeen effluvium een vroege vorm van alopecia androgenetica hebben, anderen betwijfelen dit.³

AANVULLEND ONDERZOEK

Ofschoon vele interne aandoeningen en geneesmiddelen telogeen haarverlies kunnen veroorzaken (tabellen 3 en 4), zijn verreweg de meeste patiënten gezonde vrouwen met een acuut telogeen effluvium. Op grond van de anamnese, klinisch en microscopisch onderzoek kan laboratoriumonderzoek (bijvoorbeeld schildklierfunctie, bloedbeeld, serum ferritine, etc.) zinvol zijn. Routinematig laboratoriumonderzoek levert echter zelden wat op.⁴ Een haartrektest en trichogram, die ongeveer vier dagen na de laatste haarwasbeurt verricht worden, kunnen wel relevante informatie verschaffen. In de haartrektest kan een toegenomen aantal haren worden uitgetrokken. De meeste hiervan zijn telogene haren, die gemakkelijk te herkennen zijn aan het wittige epitheliale zakje aan de basis ('club hairs'; figuur 1). In het trichogram kan een percentage telogene haren van >25% gezien worden. Net als bij het telogeen effluvium is bij alopecia androgenetica deze haartrektest frontaal en parietaal positief. Bij alopecia androgenetica is de haartrektest occipitaal echter negatief, terwijl die bij diffuus telogeen haarverlies over het gehele behaarde hoofd positief is. Ook bij een anageen effluvium is de haartrektest diffuus positief, maar in het trichogram wordt een groot aandeel (normale of afwijkende) anagene haren gezien.

THERAPIE

Acuut telogeen effluvium is nagenoeg altijd self-limiting en een volledige ingroei van het haar is de regel. Van belang is om de patiënten er op te wijzen dat de haaruitval nog geruime tijd kan aanhouden (afhankelijk van hoelang deze al bestaat) en dat het daarna nog maanden kan duren voordat alles weer normaliseert. Er zijn lokale noch systemische middelen om het herstel te bespoedigen en datzelfde geldt voor chronisch telogeen haarverlies en voor chronisch telogeen effluvium. Bij chronisch telogeen haarverlies moeten eventuele onderliggende oorzaken (schildklierafwijkingen, ijzergebrekanemie, etc.) behandeld worden. Wanneer medicamenten verdacht worden de oorzaak te zijn, moeten deze gedurende tenminste 3 maanden gestopt worden. Als het telogene haarverlies blijkt te berusten op alopecia areata of alopecia androgenetica, kan de therapie daarop afgestemd worden.

(Vervolg op pagina 423)

Juvenile lineaire IgA-dermatose

Alfa-thalassemie als complicerende factor bij de therapiekeuze

S. van Hattem,¹ C.L.A. van Eijk,² O.C. van Eysden,³
D.A.J.P. Haring⁴

Juvenile lineaire IgA-dermatose is een autoimmuun-aandoening waarbij subepidermale blaarvorming optreedt. Karakteristiek is de lineaire depositie van IgA langs de basaalmembraan. Voorkeurslokalisaties zijn het onderste deel van de romp, de bovenbenen, het gebied rond de mond en de genitaliën.¹ Bij een groot deel van de patiënten gaat de aandoening na verloop van tijd spontaan in remissie.² Bij de casus die wij hier beschrijven werd de therapiekeuze gecompliceerd door het bestaan van een anemie bij de patiënt en alfa-thalassemie bij zijn moeder.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Op de polikliniek zagen wij een 2-jarig jongetje met sinds 3 dagen bestaande, snel progressieve blaren op het gelaat, scrotum en de strekzijden van armen en benen. De huidafwijkingen waren begonnen als blaasjes die vervolgens binnen een dag overgingen in blaren (figuur 1). Een week eerder had patiënt de vijfde ziekte doorgemaakt. De huisarts had al behandeld met triamcinolon-crème. De familieanamnese vermeldde alfa-thalassemie en het syndroom van Usher bij de moeder.

Dermatologisch onderzoek

Op het gelaat, in de nek, op de extremiteiten en vooral op het scrotum multiële deels annulair confluerende bullae op een wisselend erythemateuze ondergrond (figuur 2). Ook waren er op diverse plaatsen zogenaamde "strings of pearls" te zien, annulaire elementen bestaande uit oude blaren met aan de rand verse blaartjes, in de vorm van een kralensnoer.³ De slijmvliezen waren vrij van afwijkingen.

Samenvatting

Een patiëntje van 2 jaar met een juvenile lineaire IgA-dermatose wordt beschreven. Een complicerende factor bij de therapiekeuze was het bestaan van een alfa-thalassemie.

Summary

A case is presented of chronic bullous dermatosis of childhood in a 2-year-old patient. The choice of treatment was complicated by a pre-diagnosed thalassaemia.

juvenile lineaire IgA dermatose - alfa-thalassemie - dapson

chronic bullous dermatosis of childhood - alpha-thalassaemia - dapsone

Klinische differentiaaldiagnose

Juvenile lineaire IgA-dermatose, dermatitis herpetiformis, pemphigus, bulleus pemfigoïd, impetigo bullosa.

Histopathologisch onderzoek

De epidermis toonde geringe hyperkeratose zonder parakeratose. In een groot gebied subepidermale bullavorming met in de bovenste lagen van de dermis een ontstekingsfiltraat bestaande uit neutrofiële granulocyten. Geen opvallende toename van eosinofielen. Verder enige vaat- en fibroblastaire proliferatie.

Immunopathologie

Directe immunofluorescentie van het biopt toonde een zeer fraaie lineaire depositie van IgA langs de basaalmembraan aan (figuur 3). Geen C3- of IgM-deposities.

Laboratoriumonderzoek

Er werd een lichte hypochrome anemie (Hb 5,8 mmol/l, Ht 0,30 fractie, MCV 59 fl) en trombocytose (trombocyten $521 \times 10^9/L$) gezien. Verder geen bijzonderheden.

Diagnose

Juvenile lineaire IgA-dermatose.

Therapie en beloop

De patiënt werd opgenomen op de kinderafdeling. Bij juvenile lineaire IgA-dermatose is dapson middel van eerste keus. Aangezien de moeder van patiënt echter bekend was met alfa-thalassemie en patiënt zelf een anemie (Hb 5,8) had, werd besloten om met prednison p.o.

¹ arts-assistent, Afdeling Dermatologie, Ziekenhuis Walcheren. Voorheen:

Diaconessenhuis Leiden, keuze co-assistent Afdeling Dermatologie

² Diaconessenhuis Leiden, Afdeling Dermatologie, CLA van Eijk, dermatoloog

³ Voorschoten, OC van Eysden, huisarts

⁴ Diaconessenhuis Leiden, Afdeling Kindergeneeskunde, DAJP Haring, kinderarts

Correspondentie-adres:

S. van Hattem, arts-assistent dermatologie, Ziekenhuis Walcheren, Polikliniek Dermatologie

Koudekerkseweg 88, 4382 EE Vlissingen, Tel. 0118-425235,

E-mail: simonevanhattem@gmail.com



Figuur 1. Multipole deels annulair confluerende bullae op een wisselend erythemateuze ondergrond op de arm.



Figuur 2. Veel bullae op penis en scrotum.

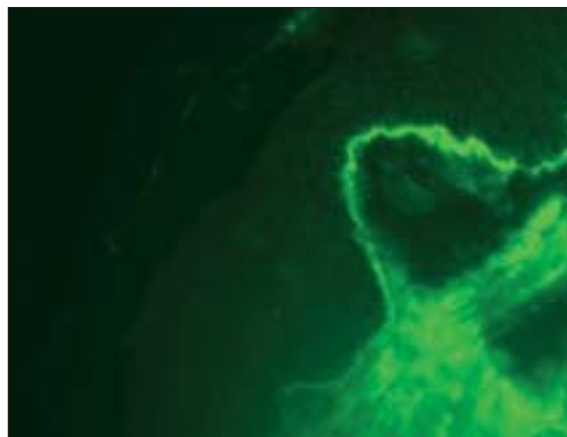
te behandelen en wel met 15 mg bij een gewicht van 13 kg. Een G6PD-deficiëntie werd uitgesloten, aanvullend onderzoek op hemoglobinopathiën werd ingezet.

De reactie op prednison oraal en 0,1% triamcinolon-acetonide in zinkolie lokaal was goed, bestaande bullae droogden na enkele dagen in. Wel bleven sporadisch nieuwe blaren ontstaan. Na één week kon patiëntje ontslagen worden met als medicatie prednison 10 mg/dag oraal. Ruim drie weken na ontslag werd de prednison afgebouwd naar 7,5 mg/dag, waarna echter een exacerbatie van de bullae optrad. In dezelfde periode was de hematologische analyse voltooid en bleek de patiënt een heterozygote alfa-thalassemie te hebben. Desondanks werd besloten patiënt te gaan behandelen met dapson. Hoewel bij een thalassemie bij voorkeur geen sulfonamides of sulfonen gegeven worden in verband met de mogelijkheid van hemolyse, werd bij deze patiënt, na overleg met de kinderhematoloog, het gebruik van dapson verantwoord geacht. Bij een alfa-thalassemie is het risico van het ontstaan van hemolytische crisis door medicamenten namelijk zeer gering. Daarnaast was de kans op hemolyse bij dit patiëntje gering, omdat hij een *heterozygote* alfa-thalassemie bleek te hebben. Ten slotte was er geen goed therapeutisch alternatief.

Dapson werd gestart en de dosering opgevoerd tot uiteindelijk 14 mg/dag, waarbij de prednison na verloop van tijd van 7,5 mg/dag afgebouwd kon worden tot 1,5 mg/dag vanaf eind januari 2005. Het patiëntje bleef hiermee klachtenvrij. Afhankelijk van het klinisch beeld zal de prednison in de loop van enkele weken tot maanden nog verder worden afgebouwd, de dapson zal voorlopig gecontinueerd worden. Patiënt wordt om de 4 tot 6 weken gecontroleerd waarbij bloedcontroles plaatsvinden. De bloedwaarden blijven tot op heden goed, met een Hb van 6,3 mmol/L eind januari 2005.

BESPREKING

Juvenile lineaire IgA-dermatose (Angelsaksisch: chronic bullous dermatosis of childhood) is een zeldzame verworven, in principe self-limiting, autoimmuun-aan-



Figuur 3. Diagnostisch biopst met directe immunofluorescentie toont lineaire IgA-depositie langs de basaalmembraan.

doening, waarbij subepidermale blaren en erosies van de huid en van slijmvliezen ontstaan. Soms leidt dit tot littekenvorming in de slijmvliezen.

Juvenile lineaire IgA-dermatose lijkt meer voor te komen in ontwikkelingslanden, waar een groot deel van de populatie uit kinderen bestaat, met name in Zuid-Afrika en India.⁴

In zijn klassieke vorm presenteert de juvenile lineaire IgA-dermatose zich bij een jong kind van ongeveer 4-5 jaar met gespannen blaren die deels op normale huid, deels op urticariële plaques ontstaan. De laesies zijn over het algemeen polycyclisch of annulair met aan de randen blaren, de zogenaamde "string of pearls". Jeukklachten kunnen individueel sterk variëren. Voorkeurslokalisaties zijn de anogenitale regio, het onderste deel van de romp en de bovenbenen. Ook de extremiteiten en het gezicht, vooral het gebied rond de mond, zijn frequent aangedaan.¹ De mucosa van mond, ogen, neus en genitaliën kan ook worden aangetast, waarbij littekenvorming tot ernstige complicaties kan leiden.

Karakteristiek en pathognomonisch is de lineaire IgA-depositie langs de basaalmembraan, die in beeld gebracht kan worden met behulp van directe immunofluorescentie. Bij sommige patiënten worden ook C3- en IgM-deposities gevonden langs de basaalmembraan. Veel patiënten hebben daarnaast circulerende antilichamen

van de IgA-klasse gericht tegen de basaalmembraan in het bloed; pathogeniciteit hiervan is tot nu toe slechts in één studie in een celcultuur aangetoond.⁵ Verder is er een hoge incidentie van het HLA-B8 histocompatibiliteits antigeen.^{1,2} De adulte vorm van de lineaire IgA-dermatose is beschreven in combinatie met lymfomen en andere maligniteiten.^{6,7}

Wat betreft de differentiaaldiagnose moet gedacht worden aan pemphigus, bulleus pemfigoid of dermatitis herpetiformis. Soms kunnen impetigo en herpes simplex nog overwogen worden, met name wanneer de afwijkingen beperkt zijn tot de genitaliën. Bij ongeveer 2/3 van de patiënten gaat de aandoening spontaan in remissie.² De gemiddelde ziekteduur bedraagt drie tot vier jaar. In sommige gevallen kan de dermatose persisteren tot op volwassen leeftijd.

Dapson wordt als therapie het meest gebruikt voor de behandeling van juveniele lineaire IgA-dermatose in een dosering van 1-1,5 mg/kg lichaamsgewicht, als monotherapie of in combinatie met prednisolon. Als bijwerkingen van de behandeling met dapson zijn onder meer beschreven: hemolyse, methemoglobinemie, neutropenie, motorische neuropathie en hepatitis.⁸ Bij volwassenen zou toevoeging van cimetidine aan de therapie met dapson de therapeutische/toxische ratio van dapson verbeteren.^{3,9} Vaak worden ook sulfonamides voorge-

schreven, met name sulphamethoxy-pyridazine, omdat dit middel minder frequent hemolyse en andere bijwerkingen geeft.^{8,10,11} Dit middel is in Nederland echter niet verkrijgbaar. Prednisolon en azathioprine worden minder vaak gebruikt vanwege de mogelijke bijwerkingen ervan.

Deze casus werd gecompliceerd door het bestaan van een anemie bij patiënt en het bestaan van een alfa-thalassemie bij zijn moeder. Hierdoor werd de therapie keuze in eerste instantie bemoeilijkt daar het middel van eerst keus, dapson, als bijwerking hemolyse kan geven. Er werd analyse verricht naar de oorzaak van de anemie, waarbij een G6PD-deficiëntie uitgesloten werd, maar een heterozygote vorm van alfa-thalassemie werd aangetoond. Na overleg met een kinderhematoloog werd om een aantal redenen besloten om toch met dapson te starten en wel om drie redenen:

- bij alfa-thalassemie is het risico van het ontstaan van een hemolytische crisis door medicamenten zeer beperkt;
- patiëntje bleek een *heterozygote* vorm van alfa-thalassemie te hebben, waarbij er aanzienlijk minder kans is op hemolyse dan bij de homozygote vorm;
- er was geen goed therapeutisch alternatief voorhanden.

Het patiëntje wordt regelmatig poliklinisch gecontroleerd, waarbij telkens bloedonderzoek wordt uitgevoerd.

LITERATUUR

1. Tse Y, Lim HW. Chronic bullous dermatosis of childhood; differentiation from other autoimmune blistering diseases in children. *Int J Dermatol* 1994;33:507-9.
2. Wojnarowska F, Marsden RA, Bhogal B, Black MM. Chronic bullous disease of childhood, childhood cicatricial pemphigoid, and linear IgA disease of adults: A comparative study demonstrating clinical and immunopathologic overlap. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:792-805.
3. Wolkerstorfer A, Tafelkruyer J, Kirtschig G, Stoof TJ. Juvenile vorm van lineaire IgA-dermatose. *Ned Tijdschr Derm Venereol* 2003;13:250-51.
4. Aboobaker J, Wojnarowska F, Bhogal B, Black MM. Chronic bullous dermatosis of childhood - clinical and immunological features seen in African patients. *Clin Exp Dermatol* 1991;16:160-4.
5. Akoshi Y, Kanda G, Anan J, Yashida Y. Dermoepidermal blister formation by linear IgA dermatosis sera in normal human skin organ culture. *J Dermatol* 1987;14:352-8.
6. Godfrey K, Wojnarowska F, Leonard JN. Linear IgA disease of adults: association with lymphoproliferative malignancy and possible role of other triggering factors. *Br J Dermatol* 1990;123:447-452.
7. van de Scheur MR, van der Waal RIF, Jonkman MF, Pas HH, van Groenigen CJ, Nieboer C. Lineaire IgA-dermatose bij gemetastaseerd niercelcarcinoom. *Ned Tijdschr Derm Venereol* 2003;3:149-150.
8. Zhu YI, Shiller MJ. Dapsone and sulfones in dermatology; overview and update. *J Am Acad Dermatol* 2001;45:420-434.
9. Rhodes L, Tingle M, Park B, Verbov J, Friedmann P. Cimetidine improves the therapeutic/toxic ratio in patients on chronic dapson therapy. *Br J Dermatol* 1995;132:257-62.
10. Duhra P, Charles-Holmes R. Linear IgA disease with haemorrhagic pompholyx and dapson induced neutropenia. *Br J Dermatol* 1991;125:172-4.
11. McFadden J, Leonard J, Powles A et al. Sulphamethoxy-pyridazine for dermatitis herpetiformis, Linear IgA disease and cicatricial pemphigoid. *Br J Dermatology* 1989; 121:759-62.

Multidisciplinaire diagnostiek en behandeling van complexe jeukproblematiek bij huidaandoeningen

dr. A.W.M. Evers¹, drs. G. Casteelen², drs. P. Duller¹,
 drs. P.C.M. Eland-de Kok³, dr. C. Kennedy⁴,
 drs. J. de Korte⁵, F.J. van Sandwijk⁶,
 dr. J.P.W. van der Veen⁷, drs. H. van Os-Medendorp⁸

Hevige en langdurige jeuk is een veelvoorkomende klacht op het dermatologisch spreekuur, waarvoor een effectieve dermatologische behandeling niet altijd beschikbaar is. Net als bij chronische pijnklachten spelen bij chronische jeuk, naast biomedische factoren, psychosociale invloeden vaak een belangrijke rol. Multidisciplinaire benaderingen van jeuk hebben de laatste jaren dan ook steeds meer aandacht gekregen.¹⁻⁶ Deze ontwikkelingen zijn voor de Nederlandse Werkgroep voor Psychodermatologie aanleiding geweest om de wetenschappelijke en klinische aspecten van de multidisciplinaire benadering nader toe te lichten.

DEFINITIE EN VOORKOMEN VAN JEUK BIJ HUIDAANDOENINGEN

De algemeen geaccepteerde definitie beschrijft jeuk in termen van de aan jeuk gekoppelde belevings- en gedragscomponent: jeuk is een onplezierige sensatie die aanzet tot de behoefte om te krabben.⁷ Aangenomen wordt dat krabben in reactie op jeuk van oorsprong een belangrijke overlevingsfunctie heeft: men ontdoet zich op deze wijze van mogelijk schadelijke stoffen en parasieten die zich op de huid bevinden, waardoor de

Samenvatting

Hevige en langdurige jeuk is een veelvoorkomende klacht bij huidaandoeningen waarbij psychosociale invloeden vaak een belangrijke rol spelen. In dit artikel worden de wetenschappelijke en klinische aspecten van de multidisciplinaire benadering bij complexe jeukproblematiek toegelicht en geïllustreerd aan de hand van een casus. Bijzondere aandacht wordt besteed aan chronische krab- en stressproblematiek, factoren die hevige en langdurige jeuk bij patiënten met huidaandoeningen in stand kunnen houden of verergeren. De hierop aansluitende multidisciplinaire behandelingen die gebaseerd zijn op cognitief gedragstherapeutische principes, zijn empirisch goed onderbouwd en worden momenteel op verschillende plaatsen in Nederland toegepast.

Summary

A common complaint in dermatological disorders is intense, chronic itching, which is frequently affected by psychosocial factors. An overview is provided of the scientific and clinical aspects of the multidisciplinary approach to complex itching problems in skin diseases, accompanied by a case study. Special attention is given to chronic scratching and stress problems which frequently play a role in the maintenance or worsening of chronic itching in patients with skin diseases. Multidisciplinary itching treatments that are based on cognitive-behavioral principles have been shown to be effective for patients with chronic skin diseases and are currently employed in various clinics in the Netherlands.

jeuk - biopsychosociaal - multidisciplinair itching - biopsychosocial - multidisciplinary

huid sneller gereinigd wordt. Bij huidaandoeningen is er echter vaak sprake van hevige en langdurige jeuk, die niets meer met deze oorspronkelijke overlevingsfunctie te maken heeft.

Ernstige en langdurige jeuk komt frequent voor bij huidaandoeningen zoals atopisch eczeem, prurigo nodularis en chronische urticaria. Maar ook bij psoriasis, een aandoening die in veel tekstboeken omschreven wordt als een niet-jeukende huidaandoening, werd in recent onderzoek een prevalentie van jeuk van ongeveer 80% gerapporteerd.^{6,8} Hoe vaak jeuk bij diverse dermatologische aandoeningen exact voorkomt en mogelijke kwalitatieve verschillen in jeuk zijn tot op heden echter onvoldoende in kaart gebracht.

¹ psycholoog, Radboud Universiteit Nijmegen Medisch Centrum, Afdeling Dermatologie en Medische Psychologie, Nijmegen

² psychiater, Academisch Medisch Centrum, Afdeling Psychiatrie, Amsterdam

³ verpleegkundig specialist, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Afdeling Dermatologie, Utrecht

⁴ dermatoloog, Mauritskliniek, Den Haag

⁵ psycholoog, Academisch Medisch Centrum, Afdeling Huidziekten, Amsterdam

⁶ maatschappelijk werker, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Afdeling Dermatologie, Utrecht

⁷ dermatoloog, Stichting Nederlands Instituut voor Pigmentstoornissen en Afdeling Huidziekten, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam

⁸ verpleegkundig onderzoeker, Universitair Medisch Centrum Utrecht, Afdeling Dermatologie, Utrecht

Correspondentie-adres:

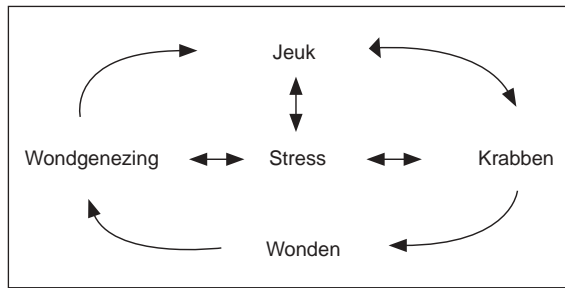
Mw. dr. A.W.M. Evers, Radboud Universiteit Nijmegen Medisch Centrum, Medische Psychologie 840, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen, Tel.: 024-3613608, Fax: 024-3613425, E-mail: a.evers@mps.umcn.nl

JEUKBEÏNVLOEDENDE FACTOREN BIJ HUIDAANDOENINGEN

Jeuk ontstaat door stimulatie van specifieke zenuwreceptoren in de huid. Deze prikkels worden via ongemyliniseerde C-vezels naar het centrale zenuwstelsel geleid. Jeukreceptoren kunnen op verschillende manieren geprikkeld worden, bijvoorbeeld door lichaamseigen jeukmediatoren, waarvan histamine de belangrijkste is. Andere mediators zijn serotonine, neuropeptiden, prostaglandinen, cytokinen en galzouten. Ook is bekend dat jeuk wordt beïnvloed door externe factoren zoals warmte, transpiratie en contact met stoffen zoals wol of sommige chemicaliën.¹⁻⁶

Een van de belangrijkste jeukbeïnvloedende factoren bij huidaandoeningen is 'uitgebreid krabgedrag'. Krabben is oorspronkelijk een onbewuste en automatische handeling om jeuk te verminderen. Op korte termijn werkt krabben dan ook jeukverlichtend. Door het vrijkomen van jeukmediatoren neemt de jeuk en daarmee het krabben echter vaak weer toe. Ook het genezingsproces van de krabwonden gaat weer gepaard met jeuk. Zo kunnen jeuk en krabben zich in een vicieuze jeuk-krab-jeuk-cirkel steeds blijven herhalen (figuur 1). Bij mensen met langdurige jeukklachten kan krabben tevens een gewoonte worden. Mensen krabben dan ook als ze geen jeuk hebben, bijvoorbeeld als reactie op spanning of op andere prikkels die in de loop der tijd automatisch aan het krabben gekoppeld zijn^{9,10}. Als het krabben wordt uitgelokt of versterkt door stress- of spanningsgerelateerde factoren is er – naast de jeuk-krab-jeuk-cirkel – ook sprake van een jeuk-stress-jeuk-cirkel (figuur 1).

De jeuk-stress-jeuk-cirkel ontstaat dikwijls omdat jeuk en krabben extra stress en spanning met zich meebrengen. Uit onderzoek is bekend dat patiënten met huidaandoeningen, die regelmatig gepaard gaan met hevige en langdurige jeuk, zoals atopisch eczeem en psoriasis, een verminderde kwaliteit van leven en meer angsten en depressieve klachten rapporteren dan de algemene bevolking.^{11,12} Ook is er vaak sprake van sociale angsten, vermoeidheid, concentratiestoornissen en problemen in de partner- of familierelatie bij deze patiënten.¹¹⁻¹⁴ Onderzoek wijst tevens uit dat stress en spanningen op



Figuur 1. Jeuk-krab-jeuk-cirkel (pijlen buitencirkel) en jeuk-stress-jeuk-cirkel (pijlen binnen de cirkel).

hun beurt jeuk en krabben weer kunnen verergeren.¹⁵⁻¹⁷ Zo leidt psychische stress, door bijvoorbeeld negatieve emoties of hoge werkbelasting, tot een verhoogde spierspanning, neemt de doorbloeding van de huid toe en transpireert de huid sterker, waardoor de jeuk weer kan toenemen. Los van jeuk en krabben beïnvloeden stressfactoren ook rechtstreeks de wondgenezing. Zo is herhaaldelijk aangetoond dat de stress, die bijvoorbeeld tijdens tentamenperiodes wordt ervaren, wondgenezingsprocessen vertraagt.¹⁸ De talrijke invloeden van stress- en gedragsfactoren, zoals krabben, bieden belangrijke aanrijpingspunten voor multidisciplinaire behandelingen bij huidaandoeningen met chronische jeuk.

MULTIDISCIPLINAIRE BEHANDELING VAN JEUK BIJ HUIDAANDOENINGEN

Indicatiestelling

Bij chronische huidaandoeningen is de lokale behandeling, middels het gebruik van corticosteroïden of teerproducten, UVB-behandeling of systemische geneesmiddelen, soms onvoldoende om jeuk op de lange termijn effectief te verminderen. Antihistaminica en meer incidenteel ook antidepressiva worden als aanvullende middelen tegen jeuk toegepast (zie voor een overzicht van farmacologische jeukbehandelingen: van Hecke, 2003⁵). Indien de jeuk door gedrags- en stressfactoren in stand wordt gehouden, kunnen multidisciplinaire behandelingen waarbij andere - psychosociale - disciplines naast de dermatoloog zijn betrokken, uitkomst bieden. Mogelijke indicaties zijn ernstige of langdurige

Tabel 1. Criteria om door te verwijzen voor de multidisciplinaire behandeling van jeuk.

Jeukproblematiek	als matig tot ernstig ervaren jeuk (continu of aanvalsgewijs) die onvoldoende reageert op medische interventies
<i>in combinatie met</i>	
a. Jeukversterkende gedragsfactoren	bijvoorbeeld matige tot ernstige krabproblematiek, lage therapietrouw, onvoldoende vermijden van jeukuitlokkende prikkels of stressfactoren
b. Psychosociale problematiek als gevolg of oorzaak van jeuk	bijvoorbeeld depressiviteit, sociale angst, gezinsproblemen, problemen op de werkvloer

jeukklachten die onvoldoende middels dermatologische therapieën behandeld kunnen worden, in combinatie met jeukversterkende gedragsfactoren (zoals krabproblematiek of lage therapietrouw) en/of psychosociale problematiek als gevolg of oorzaak van jeuk (zoals depressiviteit of sociale angst) (tabel 1).

Deze criteria worden bij een doorverwijzing systematisch in kaart gebracht middels gestandaardiseerde interviews, vragenlijsten en observaties van verpleegkundigen of naasten. Zo is een uitgebreide mondelinge jeuk-anamnese onderdeel van de verpleegkundige richtlijn "Omgaan met jeuk" die werd ontwikkeld in het UMC Utrecht. In de anamnese komen, naast een inspectie van de huidaanandoening, het jeuk- en krabgedrag, het omgaan met jeuk en de gevolgen voor het dagelijkse leven aan de orde.¹⁹⁻²¹ Ook zijn er verschillende vragenlijsten ontwikkeld om jeuk en jeukbeïnvloedende factoren in kaart te brengen. Zo werd de IHDL (Invloed van Huidaanandoeningen voor het Dagelijks Leven^{11,22}) op de Radboud Universiteit Nijmegen ontwikkeld en gevalideerd. Deze vragenlijst brengt de ernst van jeuk en krabben en mogelijke gevolgen van jeuk voor het dagelijkse leven bij patiënten met chronische huidaanandoeningen in kaart. Tevens is in Nederland de Jeuk-Cognitieve Vragenlijst verkrijgbaar, die verschillende opvattingen ten aanzien van jeuk meet.^{23,24} Een voordeel van vragen-

lijsten is dat deze buiten het spreekuur om (bijvoorbeeld in de wachtkamer) door de patiënt ingevuld kunnen worden en hiermee de mondeling verkregen informatie van de patiënt verder geobjectiveerd kan worden. Tevens kunnen vragenlijsten bij herhaling op een later tijdstip de effecten van behandelingen in kaart brengen.

Effectiviteit van behandelingen

Effectieve multidisciplinaire behandelingen voor jeuk bij chronische huidaanandoeningen zijn gebaseerd op cognitief gedragstherapeutische principes en zijn primair gericht op de manier waarop patiënten met jeuk- of jeukbeïnvloedende factoren, zoals krabben of stress, omgaan. De behandelingen kenmerken zich over het algemeen door een relatief korte duur, kunnen individueel of groepsgewijs plaats vinden en zijn wetenschappelijk goed onderbouwd. Er kan onderscheid worden gemaakt in behandelingen die primair gericht zijn op de jeukproblematiek zelf (zoals veelvuldig krabben en onvoldoende huidverzorging) en behandelingen die primair gericht zijn op de psychosociale problematiek (zoals depressie) en de jeuk meer indirect beïnvloeden.

Behandelingen gericht op jeukproblematiek

Het doel van deze behandelingen is dat patiënten beter omgaan met jeuk en dat het krabgedrag vermindert.

Casus

Lisa B (22 jaar) heeft sinds haar geboorte atopisch eczeem met een chronisch beloop en toenemend ernstige exacerbaties gedurende de afgelopen 6 jaar. Ze wordt door de huisarts doorverwezen met een uitgebreid erytheem, lichenificatie, en krabeffecten verspreid over het hele lichaam. Er is sprake van ernstige jeuk- en krabproblematiek waarbij ze haar huid dagelijks open krabt. Door haar huidproblemen was ze enkele maanden geleden gedwongen haar opleiding tot ziekenverzorger voortijdig te beëindigen. Sindsdien heeft ze regelmatig last van depressieve stemmingen, vermijdt ze sociale contacten en is ze bijna uitsluitend met haar huidproblematiek bezig. Deze problematiek leidt in de thuissituatie tot dagelijkse spanningen met haar relatief dominante en overbezorgde ouders, waardoor het krabgedrag wordt versterkt en het eczeem verder verslechtert.

Na enkele poliklinische bezoeken wordt Lisa doorverwezen naar de dagbehandeling, waar ze wordt behandeld met een combinatie van corticosteroïden, teer en antihistaminica, in combinatie met uitgebreide zelfinstructies voor de thuissituatie. Ondanks een lichte verbetering van het eczeem blijft de jeuk- en krabproblematiek voortduren, waarbij ze haar huid meerdere keren per week open krabt. De behandelend dermatoloog besluit om Lisa door te verwijzen voor een kortdurende multidisciplinaire jeukbehandeling (vijf bijeenkomsten van 2 uur in groepsverband onder leiding van een verpleegkundige en psycholoog). Tijdens de multidisciplinaire jeukbehandeling leert Lisa om het krabgedrag te verminderen, externe jeukuitlokkende factoren zoals warmte te vermijden en ontspanningsoefeningen toe te passen op momenten dat de jeuk of spanningen toenemen. Ondanks een duidelijke verbetering van het eczeem blijft het beloop wisselend en wordt de kans op terugval na de behandeling groot geacht. Ook blijft ze last houden van depressieve stemmingen, mede door de nog steeds voortdurende spanningen thuis. Er wordt besloten om een individuele behandeling bij de aan de afdeling verbonden psycholoog voort te zetten. De behandeling bij de psycholoog is primair gericht op vermindering van de depressieve stemmingen die regelmatig een uitgebreide krabaanval tot gevolg hebben. Hiervoor leert Lisa de jeuk-stress-jeuk-cirkel te herkennen en te doorbreken (bijvoorbeeld, zich niet langdurig op de kamer op te sluiten bij depressieve stemmingen), worden samen met de ouders afspraken gemaakt over het functioneren van het gezin thuis (bijvoorbeeld, geen ongevaagde adviezen geven) en wordt tenslotte gewerkt aan het verhogen van haar assertiviteit (bijvoorbeeld, voor zich zelf durven opkomen tijdens een discussie, sociale uitgaanssituaties niet meer vermijden). Na 14 behandelingsessies gedurende 8 maanden zijn de depressieve stemmingen sterk verminderd, is de thuissituatie verbeterd, heeft ze een omscholingstraject opgestart als administratief medewerkster en is er nauwelijks nog sprake van jeuk-krabproblematiek. Ook is het eczeem zodanig verbeterd dat geen verdere poliklinische controle bij de dermatoloog of huisarts nodig blijkt. De effecten blijven ook één jaar na afsluiting van de behandeling behouden.

Tabel 2. Multidisciplinaire behandeling van jeuk in Nederland.

Soort interventie	Aangrijpingspunt	Behandelaar	Structuur
Behandeling volgens de Verpleegkundige richtlijn "Omgaan met jeuk"	Jeukproblematiek	Verpleegkundige	Individueel
Multidisciplinaire groepsbehandeling "Leren omgaan met jeuk"	Jeukproblematiek	Psycholoog + Verpleegkundige	Groepsgewijs
Psychotherapeutische behandeling	Psychosociale problematiek	Psychotherapeutisch geschoolde hulpverlener*	Individueel of systeemgeoriënteerd**

* Psycholoog, psychiater of maatschappelijk werker met een in Nederland erkende psychotherapeutische opleiding.

** Behandeling samen met de partner of andere gezinsleden van de patiënt.

Op de lange termijn wordt tevens verwacht dat de jeuk en de ernst van de huidaandoening verminderen en de kwaliteit van leven van de patiënten verbetert. De behandelingen hebben doorgaans verschillende aandachtsgebieden, zoals het verhogen van zelfredzaamheid in het omgaan met de huidaandoening (bijvoorbeeld regelmatige huidverzorging, omgaan met jeukuitlokkende factoren als warmte) en het leren toepassen van jeuk- en stressverminderende maatregelen (zoals ontspanningsoefeningen). Als er sprake is van veelvuldig krabben zijn de interventies gericht op de bewustwording van krabgewoontes (middels dagregistraties van jeuk en krabben) en methodes voor krabbeheersing (habit reversal). In wetenschappelijk onderzoek zijn doorgaans een combinatie van de verschillende interventies onderzocht, die resulteerden in een vermindering van jeuk en krabben.²⁵⁻²⁸

Behandelingen gericht op de psychosociale problematiek

Indien er sprake is van complexe psychosociale problematiek die van invloed is op de jeuk en de ernst van de huidaandoening, is de behandeling primair gericht op de wijze waarop de patiënt omgaat met stress in het dagelijks leven. De behandelingen vinden plaats bij een psychotherapeutisch geschoolde hulpverlener/cognitief gedragstherapeut, worden in het merendeel individueel toegepast en zijn gericht op de individuele stressproblematiek van de patiënt, zoals bijvoorbeeld sociale angst, depressie, ervaren stigmatisatie en sociaal terugtrekgedrag of een combinatie hiervan. Hierbij wordt gebruik gemaakt van specifieke cognitief-gedragstherapeutische technieken voor deze probleemgebieden en algemene methoden voor stressvermindering, zoals ontspanningstherapieën. Vooral bij patiënten met psoriasis en atopisch eczeem werden voor dit soort behandelingen positieve effecten gevonden, zowel in termen van een verminderde ernst van de huidaandoening als ook een toegenomen effectiviteit van dermatologische behandelingen, zoals de tijd die patiënten nodig heb-

ben tot genezing van hun huidafwijkingen bij UVB-therapie.²⁹⁻³¹

Multidisciplinaire behandelingen in Nederland

Multidisciplinaire behandelingen van jeuk hebben ook in Nederland de laatste jaren op grotere schaal aandacht gekregen (voor een overzicht, zie tabel 2). Het betreft hierbij vooral individuele of groepsbehandelingen, waarbij de jeukproblematiek zelf op de voorgrond staat. De psychotherapeutische behandeling van aan jeuk gerelateerde psychosociale problemen vindt in Nederland momenteel enkel individueel (en niet groepsgewijs) plaats. Voor alle multidisciplinaire interventies geldt dat deze aanvullend op de dermatologische behandeling plaats vinden met een duidelijke afstemming van de inhoud en doelen van de behandeling tussen de verschillende disciplines.

Behandeling volgens de Verpleegkundige richtlijn 'Omgaan met jeuk' (UMC Utrecht; Erasmus MC Rotterdam; IJsselland Ziekenhuis, Capelle aan den IJssel; Ziekenhuis Hilversum; Academisch Ziekenhuis Groningen; Meander MC, Amersfoort; Viecuri, MC Venray).

De richtlijn "Omgaan met jeuk" is bedoeld voor verpleegkundige zorg aan patiënten met huidaandoeningen en jeuk.^{19-21,26} Patiënten kunnen door de dermatoloog worden verwezen naar het verpleegkundig spreekuur jeuk, waar interventies uit de richtlijn worden toegepast. Patiënten komen gemiddeld twee tot drie keer op het verpleegkundig spreekuur jeuk. De richtlijn is opgebouwd uit een probleembeschrijving, doel en interventies. Tijdens dit spreekuur is motivatie en inzet van de patiënt essentieel om de zelfredzaamheid in het omgaan met jeuk te verhogen. Zorg wordt verleend op basis van de problemen die blijken uit de jeukanamnese (zie indicatiestelling voor multidisciplinaire behandeling). De toegepaste interventies zijn patiëntenvoorlichting, bewustwordingstraining door middel van een jeukdagboek, krabbeheersingsmethoden (habit reversal), ontspanningsoefeningen en begeleiding.

Multidisciplinaire groepsbehandeling 'Leren omgaan met jeuk' (Radboud Universiteit Nijmegen Medisch Centrum).

Een vergelijkbare behandeling is de kortdurende, multidisciplinaire groepsbehandeling die werd ontwikkeld in de Radboud Universiteit Nijmegen.^{27,28} De behandeling wordt gegeven door een behandelteam van een cognitief gedragstherapeutisch geschoolde psycholoog en een gespecialiseerde verpleegkundige. Kenmerkend voor de groepsbehandeling is dat gebruik wordt gemaakt van de gezamenlijke kennis van zowel de psychologische en verpleegkundige disciplines als ook de groepsleden onderling via het lotgenotencontact. De behandeling werd primair ontwikkeld voor patiënten met atopisch eczeem, maar is inmiddels uitgebreid naar andere patiëntengroepen, zoals patiënten met psoriasis. Elke behandeling bestaat uit vier bijeenkomsten en een terugkombijeenkomst. Tijdens iedere bijeenkomst worden specifieke thema's ten aanzien van de jeuk-krab-problematiek geïntroduceerd waarmee patiënten vervolgens in de thuissituatie met individuele doelen gaan oefenen (zie voor een overzicht van de toegepaste methoden: behandelingen gericht op jeukproblematiek). Net als in de richtlijn "Omgaan met jeuk" is het voornaamste doel de zelfredzaamheid van de patiënt in het omgaan met jeuk en krabben te verhogen en hiermee de jeuk te verminderen.

Psychotherapeutische behandeling (AMC Amsterdam; Onze Lieve Vrouwe Gasthuis Amsterdam; UMC Groningen; LUMC Leiden; Radboud Universiteit Nijmegen Medisch Centrum; UMC Utrecht).

LITERATUUR

- McMahon SB, Koltzenburg M. Itching for an explanation. *Trends Neurosci* 1992; 15: 497-501.
- Schmelz M. Itch-mediators and mechanisms. *J Dermatol Sci* 2002; 28: 91-6.
- Tuckett R. Neurophysiology and neuroanatomy of pruritus. In: J Bernhard, (red). *Itch: Mechanisms and management of pruritus*. New York: McGraw-Hill Inc, 1994: 1-22.
- Twycross R, Greaves MW, Handwerker H, et al. Itch: scratching more than the surface. *QJ Med* 2003; 96: 7-26.
- Van Hecke E. Jeuk: krabben gaat niet diep genoeg. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2003; 13: 344-6.
- Yosipovitch G, Greaves MW, Schmelz M. Itch. *Lancet* 2003; 361: 690-4.
- Hafenreffer S. 1660. In: Rothman, S. Physiology of itching. *Physiol Rev* 1941; 21: 357-81.
- Yosipovitch G, Goon A, Wee J, et al. The prevalence and clinical characteristics of pruritus among patients with extensive psoriasis. *Br J Dermatol* 2000; 143: 969-73.
- Heyer G, Hornstein OP, Handwerker HO. Skin reactions and itch sensation induced by epicutaneous histamine application in atopic dermatitis and controls. *J Invest Dermatol* 1989; 93: 492-6.
- Jordan JM, Whitlock FA. Atopic dermatitis anxiety and conditions scratch responses. *J Psychosom Res* 1974; 18: 297-9.
- Evers AWM, Lu Y, Duller P, van der Valk PGM, Kraaimaat F, van de Kerckhof PCM. Common burden of chronic skin disease? Contributors to psychological distress in adults with psoriasis and atopic dermatitis. *Br J Dermatol* 2005; in press.
- De Korte J, Sprangers MA, Mommers FM, Bos JD. Quality of life in patients with psoriasis: a systematic literature review. *J Invest Dermatol Symp Proc* 2004; 9: 140-7
- Lu Y, Duller P, van der Valk PGM, Evers AWM. Helplessness as predictor of stigmatization in patients with psoriasis and atopic dermatitis. *Dermatol Psychosom* 2003; 4: 146-50.
- Perrott SB, Murray AH, Lowe J, Mathieson CM. The psychosocial impact of psoriasis; physical severity, quality of life, and stigmatization. *Physiol Behav* 2000; 70: 567-71.
- Arnetz BB, Fjellner B, Eneroth P, Kallner A. Endocrine and dermatological concomitants of mental stress. *Acta Dermatol Venereol Suppl* 1991; 156: 9-12.
- King RM, Wilson GV. Use of a diary technique to investigate psychosomatic relations in atopic dermatitis. *J Psychosom Res* 1991; 35: 697-706.
- Scholz O, Hermanns N. Illness behaviour and cognitions influence the perception of itching of patients suffering from atopic dermatitis. *Zeitschrift für Klinische Psychologie* 1994; 23: 127-35.
- Kiecolt-Glaser JK, Marucha PT, Malarkey WB, Mercado AM, Glaser R. Slowing of wound healing by psychological stress. *Lancet* 1995; 346: 1194-6.
- Os-Medendorp H van, Eland-de Kok P, Sandwijk F van, Bruin-Weller M de. Jeuk: een veel voorkomend probleem. *Ned Tijdschr Dermatol Venereol* 2002; 12: 109-12.
- Os-Medendorp H van, P Eland-de Kok, *Treatment of patients with pruritus from the nursing perspective*. In: Zyllicz Z (Ed.). Pruritus in advanced disease. Oxford: Oxford University Press, 2004: 179-90.
- Eland-de Kok PCM, van Os-Medendorp H. *Huidproblemen (jeuk)*. In: Achterberg T, et al. (Red.). Effectief Verplegen 1. Dwingeloo: Kavanah, 1999: 195-221.

(Vervolg op pagina 450)

LEERZAME ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Redactie: dr. P.C. van Voorst Vader en dr. J. Toonstra

Pseudoxanthoma elasticum (Grönblad-Strandberg-syndroom)

M. 't Hoen,¹ A.A.B. Bergen,^{2,3} E.R.M. de Haas¹

Pseudoxanthoma elasticum (synoniem: Grönblad-Strandberg-syndroom) is een genodermatose, waarbij er vrijwel uitsluitend sprake is autosomale recessieve overerving.¹⁻⁵ Door mineralisering en fragmentatie van elastische vezels in het bindweefsel van huid, de membraan van Bruch in de retina en in bloedvatwanden ontstaan scheurtjes en uiteindelijk breuken. Thans wordt een patiënte met deze aandoening beschreven, waarna de klinische kenmerken, diagnostiek, pathogenese en moleculair biologische genetische bevindingen bij pseudoxanthoma elasticum besproken worden.

ZIEKTEGESCHIEDENIS

Anamnese

Een 47-jarige vrouw werd verwezen via de oogarts wegens angioïde strepen en maculadegeneratie. Deze afwijkingen waren bij recente consultatie wegens verminderde visus waargenomen bij fundoscopie. De patiënte had geen huidafwijkingen bemerkt. De familie anamnese vermeldde maculadegeneratie aan vaderszijde en overlijden van haar moeder op 48-jarige leeftijd aan acute hartdood. De patiënte heeft geen kinderen.

Haar medische voorgeschiedenis vermeldde strabismus, waarvoor oogheelkundige correctie, en een prikkelbaar darmsyndroom. Ze rookte 5 sigaretten per dag. Medicatie: geen.

Dermatologisch onderzoek

Ter plaatse van de oksels werden discrete, deels confluerende, gelige papels gezien. De overige huid en de slijmvliezen toonden geen afwijkingen.

Histopathologisch onderzoek

Een laesionaal huidbiopt uit de linkeroksel toonde in de hematoxyline & eosine-kleuring (H & E) normale opbouw van de epidermis en in de reticulair dermis basofiele ophopingen (figuur 1). In de elastinekleuring

Samenvatting

Beschreven wordt een patiënte met pseudoxanthoma elasticum. Op basis van retinale afwijkingen werd dermatologische analyse verricht. Bij histopathologie werd mineralisering en fragmentatie van de elastische vezels gezien. Naar aanleiding van het klinisch beeld en de bevindingen bij histopathologisch onderzoek, werd genetisch onderzoek verricht. De klinische kenmerken, diagnostiek, pathogenese en moleculair biologische genetische bevindingen bij pseudoxanthoma elasticum worden besproken.

Summary

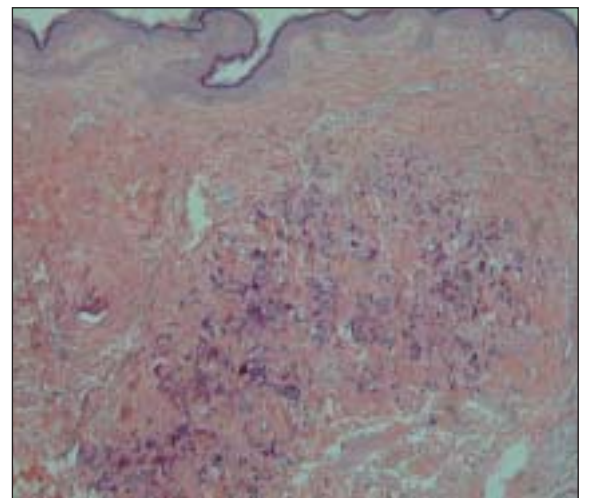
A patient with pseudoxanthoma elasticum is described. Because of retinal changes dermatological analysis was performed. Histopathology showed mineralised and fragmented elastic fibers. DNA analysis was performed. The clinical features, diagnostics, pathogenesis and genetics are discussed.

pseudoxanthoma elasticum - DNA-analyse

met resorcine fuchsine werd duidelijk, dat er sprake was van klontering en fragmentatie van elastische vezels (figuur 2). De Von Kossa-kleuring was positief en toonde calciumdeposities op opgerolde en gefragmenteerde elastische vezels aan (figuur 3).

DNA-diagnostiek

Er werd in het DNA van patiënte een heterozygoot aanwezig R1138Q-mutatie in exon 24 van het ABCC6-



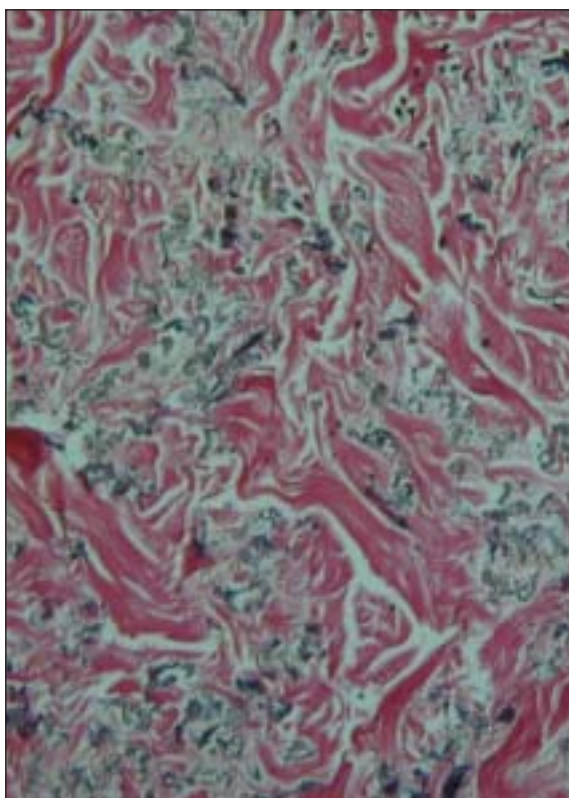
Figuur 1. Normale opbouw van de epidermis en in de reticulair dermis basofiele ophopingen (H&E-kleuring).

¹ Afd. Dermatologie en Venereologie, Erasmus MC, Rotterdam

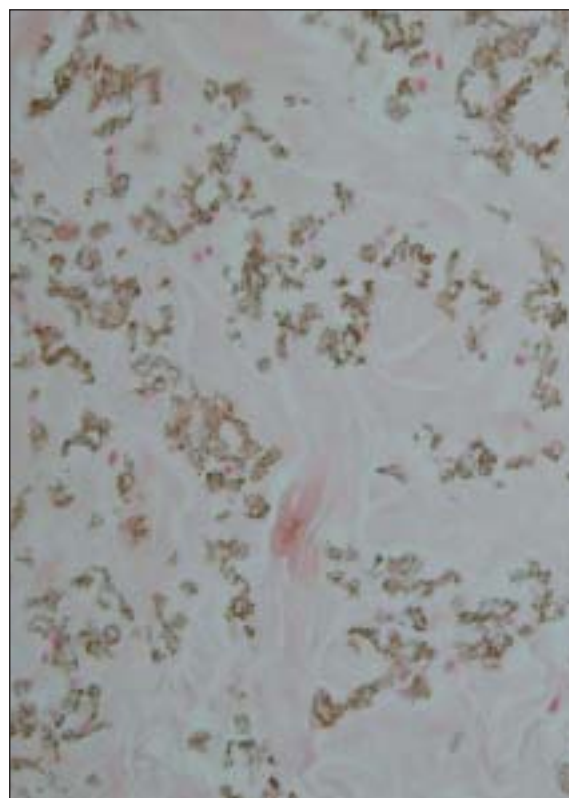
² Afdeling Moleculaire Ophthalmogenetica, Interuniversitair Oogheelkundig Instituut, KNAW

³ Afdeling Klinische Genetica, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam

Correspondentie-adres: M. 't Hoen, Afd. Dermatologie en Venereologie, Erasmus MC, Postbus 2040, 3000 CA Rotterdam, E-mailadres: m.thoen@erasmusmc.nl



Figuur 2. Klontering en fragmentatie van elastische vezels (resorcine fuchsine-kleuring).



Figuur 3. Calciumdeposities op opgerolde en gefragmenteerde elastische vezels (von Kossa-kleuring).

gen gevonden met behulp van 'denaturing high pressure liquid'-chromatografie (DHPLC) en 'direct sequencing'.

Diagnose

Pseudoxanthoma elasticum (OMIM #264800).

Beloop en advies

Aanvullende analyse bij de cardioloog leverde geen bijzonderheden op. De patiënte kreeg voorlichting en advies van de afdeling klinische genetica.

BESPREKING

Pseudoxanthoma elasticum (PXE, synoniem: Grönblad-Strandberg-syndroom) werd voor het eerst beschreven door Rigal in 1881, die het beschreef als een atypisch xanthoom. In 1896 toonde Darier aan, dat het histopathologisch ging om abnormaal elastine. Hij gaf het ziektebeeld zijn huidige naam. De relatie tussen de retinale en cutane manifestaties werd gelegd in 1929 door Grönblad en Strandberg, respectievelijk oogarts en dermatoloog in Zweden. Het betreft een genodermatose met een prevalentie van tenminste 1:70.000, waarbij er vrijwel uitsluitend sprake is autosomale recessieve overerving.¹⁻⁵ Door mineralisering en fragmentatie van elastische vezels in bindweefsel van huid, Bruch's membraan in de retina en bloedvaten, aanvankelijk vooral in het centrum later ook

in de periferie van de vezels, ontstaan scheurtjes en uiteindelijk breuken.¹

Klinische kenmerken zijn het ontstaan in de huid (doorgaans in de tweede levensdecade) van gelige papels, soms confluerend tot plaques, die de huid het aspect kunnen geven van een geplukte kip. De eerste manifestatie is vaak aan de laterale zijde van de nek. Andere aangedane huidgebieden kunnen zijn: oksels, elleboogsplooiën, knieholtes, liezen, mondhoeken en om de navel.^{1,2} Gelige papels kunnen ook voorkomen ter plaatse van de slijmvliezen (eenvoudig te verwarren met Fordyce spots). Tevens kan men versterkte laxiteit van de huid waarnemen. Recentelijk is geopperd, dat een prominente kin-groef ("mental chin crease") ook een uiting is van PXE.⁶ In de ogen ontstaan, ten gevolge van degeneratie van de elastische lamina van Bruch's membraan, scheuren in de retina, die angioïde strepen worden genoemd. Dat leidt tot neo-vascularisatie met een verhoogd risico op bloedingen, met als gevolg centrale visusvermindering, soms blindheid. De afwijkingen zijn vaak bilateraal aanwezig. Na de leeftijd van 30 jaar is de prevalentie van angioïde strepen bij patiënten met PXE vrijwel 100%.^{1,2} Differentiaal-diagnostisch moeten bij angioïde strepen onder andere haemoglobinopathieën en het syndroom van Marfan overwogen worden.¹ Vaatdegeneratie door middel van calcificatie treedt op in de elastische vaatwandlagen en uiteindelijk in de intima en de media.^{1,2} Deze vaatwandschade kan onder andere leiden tot ernstig coronair en perifere vaatlijden en tot aneurysmavorming op jonge leeftijd (30 jaar).

Mitraalklepprolaps komt vaker voor bij mensen met PXE.² Tevens kunnen er cerebrovasculaire accidenten en bloedingen in de tractus digestivus optreden. Het klinisch beloop is zeer heterogeen met aanzienlijke variatie in het fenotype en de progressie van de ziekte.¹

Histopathologisch onderzoek toont in de reticulair dermis fragmentatie en ophoping van elastische vezels. In vergevorderde stadia zijn in de H&E-kleuring calciumdeposities in deze veranderde elastische vezels zichtbaar als basofiele ophopingen. In de vroege fase van het ziekteproces zijn soms elastinekleuringen, zoals de Verhoeff-van Giesson- en de calcium-kleuring van von Kossa nodig om deze karakteristieke afwijkingen in de elastische vezels te kunnen waarnemen.¹

Diagnostisch is er voor de klinische diagnose PXE geen gouden standaard. In 1992 zijn op een consensusbijeenkomst diagnostische criteria opgesteld (zie tabel 1).⁷

Moleculair-biologisch is sinds 2000 bekend, dat het genetisch defect zich bevindt op de korte arm van chromosoom 16.^{3,4,5} Sinds 1,5 jaar is er DNA-diagnostiek beschikbaar gekomen voor de algemene praktijk.³ Het gen, ABCC6, codeert voor het multi-drug-resistance proteïne 6, dat een transmembraan-eiwit is en mogelijk een rol speelt in de detoxificatie van de cel. Het overervingspatroon is doorgaans autosomaal recessief.^{4,5} Bij 95% van de klinisch bewezen PXE-patiënten wordt tenminste 1 mutatie gevonden, bij 75% 2 mutaties (AABB, ongepubliceerde resultaten). Het is onduidelijk waarom in 20% van de patiënten heterozygoot aanwezige mutaties wellicht toch tot PXE leiden. Mogelijkerwijs worden nog niet alle PXE-mutaties in ABCC6 gevonden, dan wel spelen bijkomende genetisch of omgevingsfactoren een rol.^{3,4}

Verwijzing naar de afdeling klinische genetica voor voorlichting en advies en eventueel aanvullend DNA-onderzoek wordt aangeraden.² Tevens wordt jaarlijkse controle bij oogarts en cardioloog aanbevolen. Het beleid is met name gericht op het voorkomen van complicaties.² Optimaliseren van het cardiovasculaire risicoprofiel heeft hierin een centrale rol (voldoende lichaamsbeweging, vermijden overgewicht, niet roken, gunstig lipidenprofiel, adequate bloeddrukregulatie). Tevens moeten contactsporten en drukverhogende momenten vermeden worden, omdat die een risico vormen voor retinale bloedingen. Eventueel kan laserfotocoagulatie

Tabel 1. Diagnostische criteria bij PXE.

Major criteria

1. Gelige papels (soms confluerend) in buigplooi
2. Karakteristieke histologische veranderingen in laesionale huid
3. Angioïde strepen in de retina

Minor criteria

4. Karakteristieke histologische veranderingen in niet-lesionale huid
5. Positieve familie anamneses voor PXE in de 1^e graad

Classificatie

- | | |
|-----------------|------------------------------|
| Categorie I | : 3 major criteria |
| Categorie IIa | : 1 major & 2 minor criteria |
| Categorie IIb/c | : 1 major & 1 minor criteria |
| Categorie IIc | : 2 minor criteria |

van neo-vascularisatie in de retina plaats vinden. Het nut van een calcium beperkt dieet is niet aangetoond. Voor de cutane afwijkingen valt cosmetische chirurgie te overwegen. Vanwege het verhoogde risico van tractus digestivus-bloedingen wordt afgeraden medicijnen zoals NSAID's te gebruiken.

LITERATUUR

1. Hu X, Plomp AS, Van Soest S, et al. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, histopathological and molecular update. *Surv Ophthalmol* 2003; 48: 424-38.
2. Sherer DW, Sapadin AN, Lebwahl MG. Pseudoxanthoma elasticum: an update. *Dermatology* 1999; 199: 3-7.
3. Bergen AAB, Plomp AS, Gorgels TG, et al. Van gen naar ziekte; pseudoxanthoma elasticum en het ABCC6-gen. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004; 148: 1586-9.
4. Plomp AS, Hu X, de Jong PTVM, et al. Does autosomal dominant pseudoxanthoma elasticum exist? *Am J Med Genet* 2004; 126A: 403-12.
5. Chassaing N, Martin L, Calvas P, et al. Pseudoxanthoma elasticum: a clinical, pathophysiological and genetic update including 11 novel ABCC6 mutations. *J Med Genet; epub* 13 mei 2005.
6. Lebwahl M, Lebwahl E, Bercovitch L. Prominent mental (chin) crease: a new sign of pseudoxanthoma elasticum. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: 620-2.
7. Lebwahl M, Neldner K, Pope FM, et al. Classification of pseudoxanthoma elasticum: a report of a consensus conference. *J Am Acad Dermatol* 1994; 30: 103-7.

Lymphogranuloma venereum bij een 36-jarige man die seks heeft met mannen

A.M. van Tuyl van Serooskerken^{1,4}, H. Both¹,
M.L. Hordijk², J.M. Ossewaarde³, H.B. Thio¹,
W.I. van der Meijden¹

In dit artikel bespreken wij de ziektegeschiedenis van een patiënt met proctitis door lymphogranuloma venereum (LGV). Bij mannen, die seks hebben met mannen (MSM), met proctitis-klachten is het belangrijk deze diagnose te overwegen. Ook als er slechts sprake is geweest van onbeschermd anaal digitaal contact. De SOA-Commissie van de NVDV heeft in 2004 een advies aangaande het beleid bij verdenking op LGV uitgebracht.¹

Anamnese

Een 36-jarige man van Braziliaanse afkomst, met een blanco (SOA) voorgeschiedenis, presenteerde zich op de SOA-polikliniek van het Erasmus MC te Rotterdam met sinds twee maanden bestaande klachten van anaal slijm- en bloedverlies. Tevens gaf hij aan obstipatie en rectale pijn te hebben. De patiënt vertelde homoseksueel te zijn en wisselende seksuele contacten te hebben gehad, zowel in binnen- als buitenland. Er was sprake geweest van beschermd receptief en insertief anaal contact en onbeschermd passief en actief oraal contact. Tevens werd de patiënt onbeschermd anaal gevingerd.

Elders werd sigmoidoscopie verricht, waarbij een ontsteking van het rectum werd gezien. Er werden mesalazine suppositoria (tweemaal daags 1 gram) voorgeschreven zonder dat dit leidde tot vermindering van de klachten. Hierop werd de sigmoidoscopie in het Erasmus MC herhaald (figuur 1) en werden op de polikliniek Interne Geneeskunde een rectale Chlamydia-infectie, positieve luesserologie en HIV-seropositiviteit ontdekt. De patiënt werd vervolgens verwezen naar de SOA-polikliniek.

Dermatologisch onderzoek

Er werd een niet-zieke man van 165 cm en 61 kg gezien. Bij lichamelijk onderzoek waren de inguinale lymfklieren niet vergroot. Inspectie van de anogenitale huid toonde geen bijzonderheden. Bij rectaal toucher werden gezwollen slijmvliesplooiën gevoeld en bij procto-

Samenvatting

Beschreven wordt een 36-jarige man, die seks heeft met mannen, met proctitis-klachten veroorzaakt door lymphogranuloma venereum, mogelijk ten gevolge van passief anaal digitaal contact. Het klinisch beeld wordt besproken, evenals de behandeling en de overwegingen ten aanzien van co-morbiditeit en wijze van transmissie.

Summary

This case report describes a 36-year-old man, who has sex with men, with proctitis caused by lymphogranuloma venereum possibly due to unprotected passive anal digital contact. Clinical picture, treatment, co-morbidity and transmission are discussed.

lymphogranuloma venereum - HIV-infectie

scopisch onderzoek werd distaal in het rectum makkelijk bloedend, folliculair gezwollen slijmvlies gezien, met enige pus (figuur 2).

Microbiologisch onderzoek

Er werd opnieuw een rectale uitstrijk afgenomen voor PCR-onderzoek op *Chlamydia trachomatis*, die positief was. Genotypering van het positieve PCR-materiaal m.b.v. de "restriction fragment length polymorphism" (RFLP)-techniek toonde de aanwezigheid van *Chlamydia trachomatis* serovar L2. De *Chlamydia trachomatis*-serologie toonde hoge IgG- en IgA-titers (IgG ratio >8, IgA



Figuur 1. Proctosigmoidoscopie: confluërende ulceraties met een bodem van fibrine-beslag en oedemateuze, erythematuze randen.

¹ Afd. Dermatologie en Venereologie, Erasmus MC, Rotterdam

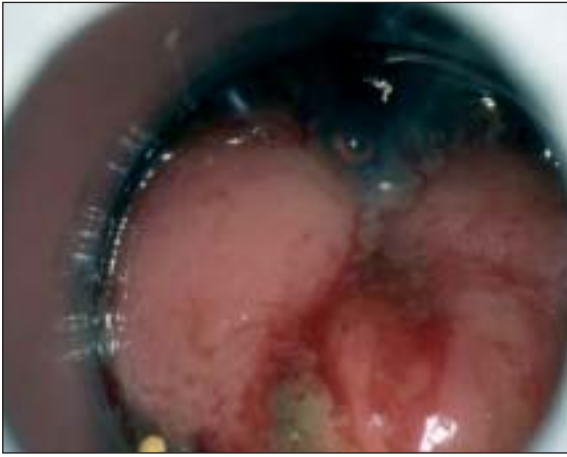
² Afd. Maag-, Darm- en Leverziekten, Erasmus MC, Rotterdam

³ Afd. Medische Microbiologie en Infectieziekten, Erasmus MC, Rotterdam

⁴ Per september 2005: Afd. Dermatologie, Academisch Ziekenhuis, Maastricht

Correspondentie adres: W.I. van der Meijden, Afdeling Dermatologie en Venereologie, Erasmus MC, Postbus 2040, 3000 CA Rotterdam;

e-mail adres: vandermeijden@erasmusmc.nl



Figuur 2. Proctoscopie: proctitis-beeld.

ratio 4,3). De TPPA en FTA-abs. test waren positief, de VDRL-test was negatief. Orgaanscreening (klinisch neurologisch onderzoek, liquoronderzoek en X-thorax) leverde geen aanwijzingen op voor neurolues of cardiale lues. Gonorrhoe-kweken uit rectum en urethra en een Chlamydia-PCR van de urine waren negatief. Bij serologisch onderzoek naar hepatitis B bleek patiënt anti-HBs en anti-HBc positief en HbsAg- en HbeAg-negatief. De hepatitis C-serologie was negatief.

Diagnose

Lymphogranuloma venereum proctitis bij een HIV-positieve man, mogelijk geacquireerd door passief anaal digitaal contact. Tevens lues latens van onbekende duur (DD: littekenserologie ten gevolge van lues of een non-venerische treponematose), alsmede een in het verleden doorgemaakte hepatitis B virus-infectie.

Therapie en beloop

De patiënt kreeg doxycycline voorgeschreven (2 d.d. 100 mg gedurende drie weken) en bron- en contact-opsporing werden verricht. Na 4 dagen behandeling namen de klachten af en na 10 dagen waren de klachten verdwenen. Proctoscopie 4 weken na aanvang van de therapie liet nog steeds, weliswaar in mindere mate, makkelijk bloedend, folliculair gezwollen slijmvlies zien. De controle-PCR op *Chlamydia trachomatis* was negatief. Bij controle van de *Chlamydia trachomatis*-serologie bleken de IgG- en IgA-titers lager (IgG ratio >5, IgA ratio 2,2) dan bij het eerste bezoek. Proctoscopie 8 weken na aanvang van de behandeling toonde een gaaf slijmvlies. Er werd uitgegaan van lues latens van onbekende duur, dus werd patiënt behandeld met Penidural[®], 2,4 mE i.m. op dag 1, 8 en 15. Beleid aangaande de HIV-infectie werd ingezet.

BESPREKING

Lymphogranuloma venereum (LGV) is een seksueel overdraagbare aandoening, die wordt veroorzaakt door *Chlamydia trachomatis*, serotypen L1, L2 en L3. Het

is een obligaat intracellulair micro-organisme, dat zich via de lymfbanen verspreidt. Van oorsprong is LGV een importziekte.^{2,3} In Nederland is de ziekte zeldzaam, echter in 2003 rapporteerde de SOA-polikliniek van het Erasmus MC een cluster van patiënten met LGV.^{4,5} Later meldde ook de SOA-polikliniek van de GG&GD Amsterdam gevallen van LGV.^{6,7} Alle patiënten in Rotterdam waren mannen, die seks hadden met mannen (MSM), en door allen werd onbeschermd anaal contact gemeld. Ongeveer driekwart van hen had "fisting contacts". LGV-proctitis lijkt met dergelijk seksueel gedrag geassocieerd te zijn.⁵ Het bijzondere van onze patiënt is, dat hij vertelde geen onbeschermd anaal contact te hebben gehad. Bij doorvragen bleek hij wel anaal, onbeschermd, gevingerd te zijn. Ook hierdoor lijkt LGV dus overgedragen te kunnen worden, al moet men rekening houden met eventuele onbetrouwbaarheid van de anamnese.

LGV wordt gekenmerkt door lymfadenitis. Meestal in de vorm van eenzijdige, pijnlijke en vergrote liesklieren (bubo's). Dat beeld gaat gepaard met koorts en malaise en wordt vaak voorafgegaan door een soms onopgemerkte pijnloze papel of vesikel op de plaats van inoculatie. Receptieve anale contacten kunnen een primaire anorectale infectie geven, gekenmerkt door een hemorrhagische proctitis, waarbij patiënten zich kunnen presenteren met tenesmi, purulente en bloederige ontlasting en loze aandrang. Proctoscopie laat een ulceratieve proctitis zien.⁸ Differentiaal-diagnostisch moet o.a. gedacht worden aan morbus Crohn en colitis ulcerosa.⁹ De meeste mannen uit het Rotterdamse cluster presenteerden zich met een ulceratieve proctitis zonder de klassieke bubo's.⁵ De inguinale uiting van LGV met bubo's werd in Nederland slechts incidenteel beschreven.⁶

Diagnostisch wordt naast het klinisch beeld gebruik gemaakt van genotypering van positief PCR-materiaal van de rectale *Chlamydia*-uitstrijk. *Chlamydia*-genus of *Chlamydia trachomatis* serologie met hoge IgG- en IgA-antistof titers duidt op een invasieve (gecompliceerde) infectie. De *Chlamydia trachomatis* serovars L1-3 van LGV zijn invasiever dan de *Chlamydia trachomatis* serovars D-K van non-LGV *Chlamydia trachomatis*-infecties en veroorzaken daarom meer klachten. Bovendien kan daarom een epitheliale uitstrijk voor een *Chlamydia*-PCR fout-negatief zijn (alternatieve optie: *Chlamydia*-PCR op biopsiemateriaal).

Voor de behandeling van LGV wordt doxycycline 2 d.d. 1 tablet à 100 mg gedurende 3 weken geadviseerd. Hoewel een enkele keer beschreven is, dat 1 gram azithromycine afdoende was, wordt dit niet geadviseerd.^{1,2,7,10} Anamnestic kon niet uitgesloten worden, dat er sprake was van een lues latens van onbekende duur, waarvoor de standaardbehandeling Penidural[®] 2,4 mE i.m. op dag 1, 8 & 15 is. Vandaar dat onze patiënt daarmee behandeld werd, niettegenstaande de mogelijk alternatieve behandeling met doxycycline.¹⁰

Door het ulceratieve karakter van een LGV-proctitis

en de mogelijkheid van bloed-bloed-contact wordt de overdracht van andere pathogene micro-organismen, zoals HIV en het hepatitis C-virus, vergemakkelijkt. Dat is één van de redenen, waarom onderzoek naar co-infecties bij patiënten met LGV zo belangrijk is.⁷ Met dit

artikel willen wij dan ook benadrukken, dat bij proctitis-klachten bij MSM lymphogranuloma venereum (LGV), eventueel met co-infecties, als diagnose overwogen dient te worden. Ook als er anamnestic slechts sprake is van onbeschermd anaal digitaal contact.

LITERATUUR

1. SOA-Commissie Nederlandse Vereniging voor Dermatologie en Venereologie. LGV Richtlijn NVDV. www.soa.nl/professionals/richtlijnen_en_standarden/NVDV, maart 2004, revisie juni 2005.
2. Nieuwenhuis RF, Ossewaarde JM, van der Meijden WI, et al. Unusual presentation of early lymphogranuloma venereum in an HIV-1 infected patient: effective treatment with 1 g azithromycin. *Sex Transm Infect* 2003; 79: 453-5.
3. Perine PL, Stamm WE. Lymphogranuloma venereum. In: Holmes KK, Mårdh PA, Sparling PF, et al. (Eds.). Sexually transmitted diseases. New York: McGraw-Hill, 1999:423-32.
4. Götz HM, Ossewaarde JM, Nieuwenhuis RF, et al. Cluster van lymphogranuloma venereum onder homoseksuele mannen in Rotterdam, met grensoverschrijdende gevolgen. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004; 148:441-2.
5. Nieuwenhuis RF, Ossewaarde JM, Götz HM, et al. Resurgence of Lymphogranuloma Venereum in Western Europe: An outbreak of *Chlamydia trachomatis* serovar L2 proctitis in The Netherlands among men who have sex with men. *Clin Infect Dis* 2004; 39: 996-1003.
6. Wolkerstorfer A, de Vries HJ, Spaargaren J, et al. Inguinale lymphogranuloma venereum bij een man die seks heeft met mannen; wellicht een voorbeeld van de ontbrekende schakel ter verklaring van de transmissie bij de recent vastgestelde anorectale epidemie. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004; 148: 2544-6.
7. Van Agtmael MA, Perenboom RM. Twee HIV-positieve mannen met anorectale lymphogranuloma venereum en hepatitis C: opkomende soa's. *Ned Tijdschr Geneesk* 2004; 148: 2547-50.
8. Mabey D, Peeling RW. Lymphogranuloma venereum. *Sex Transm Infect* 2002; 78: 90-2.
9. Den Hollander JG, Ossewaarde JM, de Marie S. Anorectal ulcer in HIV patients, don't forget lymphogranuloma venereum. *AIDS* 2004; 18: 1484-5.
10. Roest RW, van der Meijden WI. European guideline for the management of tropical genito-ulcerative diseases. *Int JSTD AIDS* 2001;12(Suppl 3): S78-83 en www.iusti.org.
11. Pao D, Goh BT, Bingham JS. Management issues in syphilis. *Drugs* 2002; 62: 1447-61.

(Vervolg van pagina 444)

22. Evers AWM, Duller P, Van der Valk PGM, Van de Kerkhof PCM, Kraaimaat FW. Disease generic and specific components of chronic skin diseases: the development of a comprehensive health status instrument. *Derm Psychosom* 2003; 4: 107.
23. Ehlers A, Stangier U, Dohn D, Gieler U. Kognitive Faktoren beim Juckreiz. Entwicklung und Validierung eines Fragenbogens. *Verhaltenstherapie* 1993; 3:112-9
24. Huizinga J. Jeuk: Een studie naar de betrouwbaarheid en validiteit van de vragenlijst 'Jeukbeleving'. Afstudeerscriptie Verplegingswetenschap. Rijksuniversiteit Groningen, 2004.
25. Ehlers A, Stangier U, Gieler U. Treatment of atopic dermatitis: a comparison of psychological and dermatological approaches to relapse prevention. *J Consult Clin Psychol* 1995; 63: 624-35.
26. Van Os-Medendorp H, Eland-de Kok P, Ros W, Bruijnzeel-Koomen C, Grypdonck M. Research study on the effectiveness of the guideline coping with itch. *Derm Psychosom* 2003; 4 (abstract): 119-20
27. Evers AWM, Duller P, van den Hoek W, et al. A short-term group cognitive-behavioral training for coping with itching. *Derm Psychosom* 2003; 4 (abstract): 107.
28. Evers AWM, van den Hoek W, Metsers H, Duller P, Otero-Kooijmans M, de Jong E. Leren omgaan met jeuk: Een multidisciplinaire groepsbehandeling voor mensen met atopisch eczeem. *Derma Novum* 2004, 5: 30-31.
29. Fortune DG, Richards HL, Nioby B, et al. A cognitive-behavioral symptom management program as an adjunct in psoriasis therapy. *Br J Dermatol* 2002; 146: 458-65.
30. Habib S, Morissey S. Stress management for atopic dermatitis. *Behav Change* 1999; 16: 226-36.
31. Kabat-Zinn J, Wheeler E, Light T, et al. Influence of a mindfulness meditation-based stress reduction intervention on rates of skin clearing in patients with moderate to severe psoriasis undergoing phototherapy (UVB) and photochemotherapy (PUVA). *Psychosom Med* 1998; 60: 625-32.
32. Duller P. Eczeem en psyche. *Tijdschr Huisartsgeneesk* 1994; 11: 9-13.

VERBEELDING VAN DE HUID

Kaalslag

Frans Meulenberg, Jannes van Everdingen

Het is het onbetwiste hoogtepunt in de roman: de Weense filosofiestudent Marek van der Jagt (een pseudoniem voor Arnon Grunberg) ziet met lede ogen wat zijn ouders van hun huwelijk hebben gemaakt en hij start een zoektocht naar de amour fou, een liefde 'die niet tot geluk leidt, die niets met geluk te maken wil hebben en die toch de moeite waard is'.¹ Hij ontmoet Milena en Andrea, twee Luxemburgse meisjes, die hij samen met zijn broer Pavel mee naar huis neemt. Daar wacht een enerverende nacht, zo hoopt hij. Maar bij de onthulling van hun beider geslacht, valt het formaatverschil op. Pavel heeft een fraai instrument, maar Marek heeft slechts een 'visgraat (...) ter grootte van een teen'. 'Je hebt de penis van een dwerg', zegt Andrea. Marek is onthutst, en doet verwoede pogingen aan iets anders te denken dan zijn vermaledijde geslachtsdeel: 'Ik probeerde aan het werk van de Franse surrealisten te denken, maar het oordeel van Andrea bleek veel sterker dan het werk van de Franse surrealisten'. Dan ontmoet hij Mica, een manke accordeoniste. Is zij zijn dwaze geliefde, zijn amour fou, waarnaar hij zozeer snakt? Uiteindelijk wel. Zij is bovendien het begin van de geschiedenis van Mareks kaalheid.

EVOLUTIONAIRE NAAKTHEID

De meeste mensen worden kaal geboren. Bioloog Desmond Morris wees in zijn boek *De naakte aap* op het gegeven dat de mens als hoog geëvolueerd wezen behoort tot de meest naakte categorie.² De mens heeft in de loop der geschiedenis een hoop haren ingeleverd, wellicht als noodzakelijke biologische aanpassing voor de overleving van de menselijke soort. Alles wijst erop dat die menselijke voorouder beschikte over veel vacht die de mens kwijt raakte bij het verlaten van de bomen.

Er zijn verschillende theorieën die een verklaring geven voor dat verlies van haar, maar alle hypothesen zijn gebaseerd op het vermeende biologische voordeel dat de mens had. Eén van deze theorieën is van Desmond Morris zelf, die de evolutie van de seksuele anatomie ver-

antwoordelijk stelt voor het verlies van de vacht. Volgens Morris heeft de natuur de vrouw minder haar rond de lippen en de borsten toebedeeld om haar gevoeliger te maken voor aanraking en aantrekkelijker voor haar partner. In zijn recente boek *De naakte vrouw*, geschreven dertig jaar na *De naakte aap*, blijft hij trouw aan zijn oorspronkelijke visie: 'Als we ons op het hoofdhaar van de vrouw concentreren dan is duidelijk dat haar lange lokken en naakte gezicht tot ontwikkeling zijn gekomen als visueel patroon'.³ Vooral de blondine mag zich volgens hem verheugen in veel mannelijke belangstelling. Een blonde vrouw heeft fijn, zacht donshaar, terwijl de brunette zich moet scheren en epilieren. Het blonden of maskeren is voor veel vrouwen dan ook altijd een belangrijke bedrijvigheid geweest.

KALE SCHOONHEID

Aard, kleur en uitstraling van de haardos zijn een luxe-probleem voor de haar-rijken. Ook mannen hebben liever veel dan weinig haar op hun hoofd. Maar dat is niet voor iedereen weggelegd. Ongeveer dertig procent van de volwassen mannen ontwikkelt een 'natuurlijke'



Figuur 1. Cartoon van Gumbah in De Volkskrant van 20 september 2005.

J.J.E. van Everdingen, dermatoloog en adjunct-directeur medisch-specialistische kwaliteit van het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO, Utrecht.

F. Meulenberg, publicist en in deeltijd verbonden aan de afdeling Medische ethiek en filosofie van de geneeskunde, Erasmus MC, Rotterdam.

Correspondentie-adres: frans.meulenberg@woordenwinkel.nl

kaalheid, de alopecia van het androgenetische type. Vaak gaat die kaalheid gepaard met meer haar elders op het lichaam, maar dat extra haar voegt niets toe aan de seksuele aantrekkingskracht van mannen. Die rol blijft grotendeels weggelegd voor het hoofdhaar. Zijn het de sporen die Delilah achterliet toen zij Samson beroofde van zijn hoofdhaar en daarmee symbolisch hem zijn mannelijke kracht ontnam? Is het daarom dat kaalheid voor sommigen voelt als een oudtestamentische vloek, zoals de cartoon van Gumbah suggereert (zie figuur 1)? Het is een typische Gumbah cartoon: bewust lelijk in aanzet, en met spijkerharde dialoog. Een harde wereld, waarin mensen bereid zijn zelfs elkaars hoop te ontnemen. Een gruwelijke getekende wereld.

Kaal zijn is iets heel anders, en heeft andere associaties, dan kaal worden. Aldus Marijn van der Jagt in haar openingssessay van het hallucinerend mooie fotoboek *Undercover/Onthecover*,⁴ dat een expositie in het Nederlands Fotomuseum begeleidde (zie figuur 2). Zij schrijft: 'Het hoofdhaar is het bloemenperk van de tuin die ons lichaam is'. Het ideaalbeeld is een volle haardos, bij vrouwen bij voorkeur ook lang. Haarverlies heeft voor vrouwen een andere impact dan voor mannen. 'Een kalende man is geen bezienswaardigheid, een kalende vrouw wel.' Overigens is dit ideaalbeeld in 'beweging': het onderscheid tussen man en vrouw - in termen van haarbedekking - vervaagt meer en meer. Het gladde, haarloze lichaam is momenteel het ideaal van de metroseksueel (al blijft een kale schedel een nadrukkelijk onderscheidend element tussen man en vrouw).

In het boek staan louter foto's van bekende fotografen. Stuk voor stuk zijn het gevalsbeschrijvingen-in-beeld, van mensen met een kaal hoofd. Het effect van die foto's is groot: niet langer ziet de kijker 'iemand' met 'gewoon' een 'kaal' hoofd. Nee, juist de uitstraling van de 'modellen' maakt diepe indruk. Verschillend als zij zijn, tonen zij elk hun volstreekte identiteit, kracht en schoonheid. De kale schedels lijken een kleitablet voor emoties als schaamte, trots, berusting, verzet, woede, lijdzaamheid, eigenzinnigheid of ingetogenheid. Initiatiefneemster van het project - Monique Benthin, die zelf haaruitval ervoer als verschijnsel van een auto-immuunziekte - mag trots zijn: een schitterend boek in een originele en briljante vormgeving.

MICA'S METHODE

Laten wij terugkeren naar Marek van der Jagt, zijn ontluisterend demasqué voor Luxemburgse schonen, en de rol van accordeoniste Mica in zijn werdegang als kale jonge man. Mica heeft namelijk een goede raad: 'Ik heb iets voor je, homeopathische middelen, ze zijn niet goedkoop, maar ze werken gegarandeerd.' Het effect op zijn geslacht blijkt echter nihil. Maar de medicijnen van Mica hebben een bijwerking die niet op de verpakking of de bijsluiters vermeld stond. Mica beweert



Figuur 2. Uitnodiging voor de expositie in het Nederlands Fotomuseum, Rotterdam. Model Matthijs, gefotografeerd door Jounk Oosterhof.

achteraf dat zij geen weet had van enige bijwerking. Zij kende andere mannen die het middel gebruiken en die 'van onderen gegroeid waren als kool', zonder van enige bijwerking last te hebben. Nuchter schrijft Van der Jagt: 'De medicijnen, die natuurlijk ook niet homeopathisch waren, hebben me verlost van mijn hoofdhaar. Eerst was het jeuk op mijn hoofd. Een jeuk die steeds ernstiger werd. Weldra liep ik in een storm van roos. Ik moest hoeden gaan dragen. Toen bracht ik het nog niet in verband met de pillen die ik van Mica had gekocht en die ik drie keer per dag moest slikken. Ik was net overgegaan op een nieuwe shampoo en ik dacht dat het aan de shampoo lag. Hierna begon mijn haar uit te vallen. Meteen stopte ik met het slikken van het homeopathische medicijn, maar het was al te laat. De haaruitval ging gewoon door en was zelfs met allerlei middelen niet meer te stoppen.'

Dit staat luttele pagina's voor het einde van de roman. De romantitel - *De geschiedenis van mijn kaalheid* - wordt pas aan het eind van de roman uitgelegd. Eronder lijden doet Van der Jagt niet: 'Wat is kaalheid, als je gelukkig ben geweest?' Zelfs uiterst kortstondig geluk met Mica, zijn amour fou, is voor hem dus de prijs van langjarige kaalheid waard. Gumbah presenteert kaalheid als een gruwelijke straffe gods, voor de modellen uit *Undercover/Onthecover* is het een gegeven waarmee men eerst moest leren leven, om er vervolgens mogelijk zelfs een soort trots aan te ontleen, maar hoe dan ook medebepalend voor de eigen identiteit. Voor Marek van der Jagt is het geen hoofdzaak, doch een bijkomstigheid die hij met ironie beziet: 'Ook voor haren geldt: het is leuk als je ze hebt, maar als je ze niet hebt, is er nog altijd Himbeergeist en andere schnaps'.

LITERATUUR

1. Van der Jagt M. De geschiedenis van mijn kaalheid. Breda: De Geus, 2000.
2. Morris D. De naakte aap. Een zoologische studie van het menselijke dier. Utrecht/Antwerpen: Bruna, 1968.
3. Morris D. De naakte vrouw. Een studie van het vrouwelijk lichaam. Houten: Unieboek, 2005.
4. Van der Jagt M, Benthin M. *Undercover/Onthecover*. Artimo: Amsterdam 2005.

BUITEN GEBAADE PADEN

In de rubriek 'Buiten gebaande paden' wordt verslag gedaan van initiatieven die ontplooid worden door dermatologen buiten de normale praktijkvoering om. In het eerste artikel in deze rubriek beschrijven collega Rob Blanken en medewerkers hoe zij de toegangstijd tot de polikliniek dermatologie drastisch hebben weten in te korten.

Daarna belichten de collegae Dick de Hoop en Harrie van der Meeren de gang van zaken in de jonge dermatologische kliniek van de Universidade Catolica in de plaats Beira te Mozambique en hun bijdrage aan het dermatologisch onderwijs aan medisch studenten aan de faculteit.

Werken zonder wachtlijst: ervaringen op een dermatologische polikliniek

R. Blanken¹, J. Schuur², N. Slager³, N. Pop Stefanijs⁴

Sinds twee jaar wordt op de polikliniek Dermatologie van het Medisch Centrum Leeuwarden dermatologische zorg met een minimale toegangstijd aangeboden. In dit artikel wordt de methodiek "Werken zonder Wachtlijst" toegelicht en worden de mogelijkheden van deze werkwijze voor de dermatologische zorg in Nederland besproken.

HET PROJECT 'WERKEN ZONDER WACHTLIJST'

Werken zonder wachtlijst, het is een wens van iedere arts, ziekenhuisorganisatie, politicus en - last but not least - iedere patiënt. De realiteit is vaak anders met volgeboekte agenda's, spoedpatiënten, triage, creëren van nieuwe "wachtlijstjes", etc. Een wachtlijst veroorzaakt stress, zowel bij de patiënt (wachten), bij de doktersassistente (administratieve rompslomp, triage tijdens het maken van telefonische afspraken) als ook bij de specialist (altijd volle spreekuren, spoedpatiënten, 'no shows'). Voor veel dermatologische patiënten betekent een wachtlijst langer dan noodzakelijk ziek zijn en brengt de wachttijd onnodig ongerustheid met zich mee.

Eind 2002 werd door het Kwaliteitsinstituut voor de Gezondheidszorg CBO aan een aantal ziekenhuizen de mogelijkheid geboden te participeren in het project "Werken Zonder Wachtlijst" (WZW). De achtergronden van het project en de resultaten ervan zijn in meerdere artikelen besproken.¹⁻⁵

Samenvatting

Het project "Werken Zonder Wachtlijst" resulteerde op onze dermatologische polikliniek in een aanzienlijke reductie van de toegangstijd voor eerste polikliniekbezoeken (EPB's) van 6 weken tot enkele dagen en voor ingrepen. Sinds twee jaar zijn wij in staat dermatologische zorg met een minimale toegangstijd aan te bieden. De werkwijze wordt zeer gewaardeerd door patiënten, artsen en ondersteunend personeel.

Summary

The project "Werken Zonder Wachtlijst" (Working without waiting list) in our dermatologic out-patient department resulted in a significant reduction of access time for new patients (several days instead of 6 weeks) and of small surgical procedures. For two years now we are able to provide dermatologic care with a minimal access time. Patients, doctors and medical personnel much appreciate this new working method.

wachtlijst - toegangstijd

waiting list - access time

Onze maatschap, die bestaat uit 5 dermatologen (4,5 fte), besloot namens Zorggroep Noorderbreedte aan het project deel te nemen. Het project werd uitgevoerd op de dermatologische poliklinieken in het Medisch Centrum Leeuwarden te Leeuwarden en in De Battering te Harlingen; in een latere fase deed ook de praktijk in Ziekenhuis Sionsberg te Dokkum mee.

Uitgangspunt van het project WZW is een goede balans tussen zorgvraag en zorgaanbod. Een evenwichtige verhouding tussen het aanbod van spreekuren en de vraag van patiënten uit zich in een stabiele toegangstijd. Bij een capaciteitstekort loopt de toegangstijd op. In veel praktijken, zo ook in de onze, is dat echter niet het geval en ligt de toegangstijd al langere tijd op hetzelfde niveau. In dat geval moet het mogelijk zijn om door

¹ Afdeling Dermatologie, Zorggroep Noorderbreedte, Leeuwarden

² Afdeling Dermatologie, Zorggroep Noorderbreedte, Leeuwarden

³ Staffunctionaris patiëntenlogistiek, Zorggroep Noorderbreedte, Leeuwarden

⁴ Co-assistent afdeling Dermatologie, Zorggroep Noorderbreedte, Leeuwarden

Correspondentie-adres:

R. Blanken, Polikliniek Dermatologie, Medisch Centrum Leeuwarden, Henri Dunantweg 2, 8934 AD Leeuwarden, E-mail: R.Blanken@ZNB.nl.

éénmalig wegwerken van de wachtlijst en verbeteren van het zorgproces een toegangstijd van enkele dagen te bereiken, waarna structureel werken zonder wachtlijst mogelijk wordt.¹

Het project bestond uit: (1) een probleemanalyse, (2) analyseren en verbeteringen aanbrengen in het zorgproces, (3) wachtlijst wegwerken, (4) borging en tenslotte (5) werken volgens "WZW".

PROBLEEMANALYSE

Is WZW op de dermatologische polikliniek mogelijk? Aan het begin van het project werden verschillende metingen uitgevoerd, o.a. toegangstijd, zorgvraag, zorgaanbod, vrije agenda ruimte en het aantal 'no shows'. Daaruit bleek dat in onze praktijk de *zorgvraag* voor eerste polikliniekbezoeken (EPB's) groter was dan het *zorgaanbod*, terwijl dit voor vervolfbezoeken (VB) juist andersom was. Onze zorgvuldig samengestelde geautomatiseerde maar 'starre' agenda was dus niet goed afgestemd op de zorgvraag. De wachttijd voor EPB's was 6 weken, voor ingrepen 2-3 maanden, voor sclerocompressietherapie 2-6 maanden. Het aantal 'no shows' bedroeg 8% van de EPB's. Onze doelstelling was een toegangstijd voor een EPB van enkele dagen tot maximaal 1 week en een aanzienlijke reductie van de wachttijd voor ingrepen.

ZORGPROCES

Tijdens en na de startconferentie werd het zorgproces zorgvuldig doorgenomen: kan de zorg op een andere manier worden aangeboden? Al snel bleek dat 'winst' meestal niet te halen valt uit één enkele ingrijpende verandering, maar vooral uit meerdere kleine verbeteringen. Deze verbeteringen werden geleidelijk ingevoerd om de betrokkenen niet teveel af te schrikken. Op onze polikliniek zijn verschillende verbeteringen gerealiseerd.

1. Tijdens spreekuren loopt er continu (in plaats van "zo mogelijk") een doktersassistente met de dermatoloog mee. Vooral tijdens drukke spreekuren levert dit veel tijdswinst op. De specialist doet alleen nog "specialistische werkzaamheden". Administratieve handelingen, een deel van de benodigde uitleg en eenvoudige medische handelingen (zoals behandeling van wratten en wondverzorging) worden uitgevoerd door de doktersassistente.
2. Het zoveel mogelijk direct uitvoeren van verrichtingen zoals allergietesten, het verwijderen van naevi en het excideren van klinisch goed herkenbare basaalcelcarcinomen tijdens het EPB. Alleen langer durende ingrepen (zoals grote excisies en flebectomieën) worden op een later tijdstip uitgevoerd. Dit is efficiënt voor de patiënt en voor de specialist, vermindert het aantal administratieve handelingen en vermindert het aantal "no shows".

3. "Emmenthaler screening". Vooral aan het begin van het project bleken er forse "gaten" (vrije agenda-ruimte) in het spreekuur te bestaan als gevolg van afbellers, geormerkte spreekuurplaatsen en geautomatiseerde spreekuurplanning. Door de spreekuurlijsten aan het begin van iedere week kritisch door te lichten kon veel extra spreekuurruimte worden gevonden.
4. Terugbrengen van het aantal VB. Dit werd bereikt door forse uitbreiding van het aantal telefonische consulten (TC), "patient initiated care" (de chronische eczeem- of psoriasispatiënt komt op eigen initiatief, voorwaarde is een korte toegangstijd), kritisch bekijken van ingesloten controleschema's e.d.
5. Vaker inschakelen van de thuiszorg, met name voor wondbehandeling.
6. Vaker gebruik maken van folders en internet voor informatieverstrekking.
7. Agenda's voor een periode van 6 weken "heilig" verklaren. Specialisten mogen alleen bij grote uitzondering binnen deze periode vrije dagen opnemen of congressen bezoeken.
8. Uitbreiden van de taken van de doktersassistente en flebologieverpleegkundige. Voorbeelden zijn een eigen flebologiespreekuur, waarin geheel zelfstandig compressietherapie en ulcusbehandelingen worden uitgevoerd, behandeling van wratten en het doen van eenvoudige TC zoals het meedelen van de uitslagen van laboratoriumonderzoek.
9. Afsprakenschema aanpassen. Zoveel mogelijk reduceren van het aantal geormerkte afsprakenplaatsen en specifieke spreekuren om een zo groot mogelijke flexibiliteit te bereiken. Onze (geautomatiseerde) agenda is nu onderverdeeld in blokken van 5 minuten, 3 blokjes (=15 min.) voor een EPB, 1 of 2 blokjes (= 5-10 min.) voor een VB. De specialist geeft aan of een vervolfbezoek 5 of 10 minuten in beslag neemt. Het aantal EPB en VB tijdens het spreekuur wordt bepaald door de zorgvraag en niet meer door de agenda. Wij zijn van mening dat het bij een zeer korte wachttijd ook niet anders kan. Flexibiliteit is dan immers essentieel.
10. Teledermatologie. In onze praktijk heeft teledermatologie slechts een bescheiden aandeel. Het is overigens nog niet zeker of door teledermatologie het aantal EPBs daadwerkelijk af zal nemen. Wij vinden dat het op korte termijn en "live" zien van de patiënt toch de voorkeur verdient boven een teledermatologisch consult.

Voor al deze aanpassingen was regelmatig overleg noodzakelijk binnen de maatschap en met het personeel. Daarnaast werd overlegd met het hoofd ambulante zorg, de clustermanager, de afdeling automatisering, de zorgverzekeraar (in ons verzorgingsgebied is het merendeel van de patiënten aangesloten bij één zorgverzekeraar) en de collegae in de regio. Uitgangspunten van de maatschap bij deze gesprekken waren: de werkdruk mag niet toenemen, de kwaliteit mag niet afnemen en alle extra

productie die voortkomt uit het project moet volgens de geldende parameterwaarde worden vergoed. De kosten van het project waren beperkt tot een waarnemer (ongeveer 20 dagdelen, vide infra) en het inzetten van extra personeel (1,0 fte, de kosten werden gedeeld met het ziekenhuis). Door de verbeterde efficiëntie zijn de kosten per patiënt echter waarschijnlijk afgenomen en het toegenomen aantal EPBs betekent extra inkomsten.

WACHTLIJST WEGWERKEN

Onontkoombaar moet de wachtlijst éénmalig gewerkt worden. Op onze polikliniek betekende dat ongeveer 800 EPBs. Een waarnemer zag 200 nieuwe patiënten, de resterende 600 EPBs werden uitgevoerd door de zittende dermatologen. Dit was deels mogelijk door uitbreiding van de spreekuren, maar vooral ook door het doorvoeren van verbeteringen in het zorgproces.

BORGING

Er zijn plannen ontwikkeld die moeten voorkomen dat door bepaalde omstandigheden (ziekte, congres, vakantie) de wachtlijst weer toeneemt. Voorbeelden zijn het afstemmen van het moment van vakantie op de zorgvraag, niet-vakantiegangers in piekperioden eventueel extra spreekuren laten draaien, na de vakantie kortdurend extra spreekuren draaien en VB niet direct na een vakantie plannen.

WERKEN VOLGENS "WZW"

Vanaf een bepaalde datum moet er dan gewerkt worden volgens de principes van WZW: patiënten krijgen ongeacht de urgentie een afspraak op zeer korte termijn (soms dezelfde dag, vaak één van de volgende dagen) aangeboden. Ongeveer 30% van de patiënten maakt van deze mogelijkheid gebruik, de overige patiënten maken (in verband met hun eigen agenda) een latere afspraak. Alleen voor specifieke spreekuren, zoals het varicesspreekuur met de vaatchirurg, wordt altijd vooruit gepland.

RESULTATEN

Het verloop van de toegangstijd zoals die zich ontwikkelde tijdens het project is weergegeven in figuur 1. De ontwikkeling van de productiecijfers staat vermeld in tabel 1. De toegangstijd voor EPBs is teruggebracht van 42 dagen naar 1-3 dagen, soms kortdurend enkele dagen

Tabel 1. Productiecijfers.

EPB			VB			HF		
2002	2003	2004	2002	2003	2004	2002	2003	2004
10.991	12.500	13.278	21.410	19.271	13.091	1,9	1,5	1,0

EPB = eerste polikliniekbezoek
 VB = vervolgbezoek
 HF = herhaalfrequentie



Figuur 1. De ontwikkeling van de toegangstijden.

langer. Deze zeer korte toegangstijd bestaat nu 2 jaar. Het aantal EPBs is toegenomen, het herhaalpercentage duidelijk afgenomen. Deze trend is bij alle artsen van de maatschap zichtbaar. Vrijwel alle kleine ingrepen worden direct uitgevoerd, de wachttijd voor grote ingrepen is afgenomen naar enkele dagen tot enkele weken. Het aantal “no shows” is afgenomen tot 1,5% van de EPBs.

Wat betekent dit nu voor de dagelijkse gang van zaken op de polikliniek? Patiënten zijn vrijwel zonder uitzondering blij verrast dat de toegangstijd zo kort is en dat ze in veel gevallen direct worden geholpen. Aandoeningen lopen door de korte toegangstijd minder uit de hand en zijn daardoor makkelijker te behandelen. Daarmee verbetert de kwaliteit van de dermatologische zorg. Daarnaast zijn er nauwelijks nog spoedpatiënten, iedere patiënt kan immers binnen één of enkele dagen worden gezien. De spreekuren zijn gevarieerder en niet hectischer, zoals gevreesd. Het personeel waardeert de toegenomen verantwoordelijkheid. Ook de verwijzende huisartsen spreken hun waardering uit.

BESPREKING

Wanneer het concept van ‘WZW’ wordt ingevoerd verandert de logistiek van agendabeheer en afsprakenplanning fundamenteel. Het onderscheid in urgent/niet urgent of soort afspraak vervalft. Vooraf waren wij bang voor pieken en dalen tijdens de spreekuren ten gevolge van de flexibele vrije agenda. De angst voor een overvolle

of niet volledig gevulde agenda bleek echter ongegrond. De zorgvraag bleek namelijk zeer constant en voorspelbaar te zijn. Wel zijn de spreekuren qua opbouw gevarieerder, al naar gelang de zorgvraag.

Door de korte wachtlijst ontstonden wel logistieke problemen met patiëntendossiers. Dossiers van "oude" patiënten, die langere tijd niet door de specialist zijn gezien, worden namelijk niet in ons ziekenhuis maar elders in Leeuwarden bewaard. Het dossier was daardoor niet altijd op tijd in de praktijk aanwezig. Helaas bleek een elektronisch patiëntendossier (EPD) destijds nog niet haalbaar. Wij verwachten echter in de loop van 2006 een EPD te introduceren. Ook deden zich ruimtelijke problemen voor. Zo was de aanwezigheid van slechts twee behandelkamers op onze polikliniek door de nieuwe werkwijze regelmatig een "bottleneck".

Het project WZW richt zich op verkorten van de toegangstijd voor EPBs. Dit kan de consequentie hebben dat elders in het traject, bijvoorbeeld voor het vaatlaboratorium en voor grotere ingrepen, langer moet worden gewacht. In onze praktijk is tijdens het project de doorlooptijd voor veel patiënten overigens wel korter geworden. Denk daarbij aan de enorm verminderde tot afwezige wachttijd voor de meeste kleine en grotere verrichtingen, allergie onderzoek, ambulante flebectomieën ed. Meedoen aan het project nodigt er toe uit om dergelijke vervolgottrajecten eveneens aan te pakken.

Een gevreesd effect van een korte wachtlijst is toename van de vraag door "aanzuigwerking" vanuit de regio. In overeenstemming met ervaringen in het buitenland bleek dit ook bij ons slecht beperkt het geval te zijn. Waarschijnlijk berust dit voor een deel op de ligging van onze praktijk (grenzend aan goed functionerende dermatologiepraktijken in Sneek, Heerenveen en Drachten, door de Waddenzee en door een dunbevolkt gebied tussen Groningen en Friesland). In dichter bevolkte gebieden kan "aanzuigwerking" mogelijk wel optreden. Een oplossing voor dit probleem kan zijn het *regionaal* starten met deze werkwijze.

Een belangrijk en door ons eigenlijk niet verwacht effect van WZW is de forse toename van het aantal EPBs. In het eerste jaar kon dit grotendeels worden verklaard door het éénmalig wegwerken van de wachtlijst. Mogelijk verwijzen huisartsen sneller door de korte toegangstijd, mogelijk is er toch enige aanzuigende werking uit de "overgangsgebieden" met direct omgevende dermatologie praktijken. Dit laatste is moeilijk meetbaar. Overigens neemt het aantal EPBs in onze praktijk al jaren (in

wisselende mate) toe. Gelukkig gaat WZW ook gepaard met een zeer aanzienlijke afname van het aantal VB. Hierdoor is de werkdruk voor de maatschap ondanks de stijging van het aantal EPB niet toegenomen, mogelijk zelfs iets afgenomen.

De nieuwe werkwijze verhoogt naar onze mening in belangrijke mate de kwaliteit van de door ons geleverde zorg en blijkt verrassend efficiënt. Immers, wij zijn nu in staat om met dezelfde menskracht een veel groter aantal EPBs te realiseren. Zou dit kunnen betekenen dat de regionaal zeer lange wachttijden voor dermatologische zorg kunnen verdwijnen als WZW regionaal of eventueel landelijk wordt geïntroduceerd? Zou WZW daarmee een oplossing kunnen zijn voor het (dreigende) tekort aan dermatologen?

WZW vereist inzicht en bereidheid van alle betrokkenen om de nieuwe werkwijze daadwerkelijk in te voeren en te bestendigen. Naarmate de complexiteit van het zorgproces toeneemt, zal dat meer energie kosten. De "trekkers" van een project zullen regelmatig weerstand en ongeloof tegenkomen. Om frustraties te voorkomen is het belangrijk veranderingen in het zorgtraject stap voor stap in te voeren. Ook in complexe zorgprocessen is WZW mogelijk. Immers, de zorgvraag is in hoge mate voorspelbaar, zodat lange wachttijden ook in complexe zorgprocessen niet nodig lijken te zijn. Overigens is dermatologie een vakgebied dat relatief zelfstandig functioneert. Dit maakt introductie van de beschreven werkwijze beslist eenvoudiger.

Op onze polikliniek is WZW in ieder geval niet langer utopie maar realiteit. WZW werkt!

LITERATUUR

1. Minkman MMN, Rouppe van der Voort M, Janssen SFMM, Schellekens W. Werken zonder wachtlijst: minder stress op de polikliniek door andere werkwijze. *Medisch Contact* 2003; 58: 416-8.
2. Blanken R, Schuur J, Slager N, et al. Wachtlijst weggewerkt: het succesverhaal van een dermatologische polikliniek. *Medisch Contact* 2004; 59: 328-31.
3. Kuper HH, Kruisen MWM, Sauerwald VAH, Rouppe van der Voort M. De winst van gedeelde zorg: nieuwe zorgnormen beïnvloeden patiëntenaanbod en wachttijd. *Medisch Contact* 2004; 59: 370-2.
4. Bodegom van J, Rouppe van der Voort M, Merode F van. Controle over vraag en aanbod: zorg standaardiseren, capaciteit flexibiliseren. *Medisch Contact* 2004; 59: 469-71.
5. Rouppe van der Voort M, Janssen SFMM, Minkman MMN, Schellekens W, Slot S. De balans opgemaakt: doorbraakaanpak kan toegangstijden bekorten. *Medisch Contact* 2004; 59:546-9.

Nederlandse dermatologen in Beira, Mozambique

Dick de Hoop, Harrie van der Meeren

De talloze vuurtjes die de vorige keer bij ons vertrek brandden zijn nu allemaal gedoofd. Zonder ploeg, paard of tractor is het land door de as en de regen toch weer vruchtbaar geworden. Het vliegtuigje dat ons vanuit Johannesburg over het Krugerpark naar Mozambique heeft gevlogen, maakt dit keer vanaf de oceaan een wijde bocht om Beira, zodat er een prachtig uitzicht is over de hele stad. De stad waar we al twee keer eerder waren om les te geven aan medisch studenten. Ook dit keer wordt het vliegtuig opgewacht door een stoer uitzierende brandweerman, compleet met helm met nekbescherming, die in de brandende zon staat naast een steekwagentje met een brandblusapparaat erop. Je moet er niet aan denken dat er echt iets zou gebeuren...

Net zoals bij de vorige gelegenheden staat Bernard Groosjohan, de enthousiaste Nederlandse decaan van de medische faculteit van de Universidade Catolica de Mozambique in Beira al op het vliegveld op ons te wachten. Deze medische faculteit (figuur 1) is in het jaar 2000 gestart en heeft nu zo'n 175 studenten, met nog eens 125 in het voorbereidende jaar. Het onderwijs wordt gegeven volgens de in Maastricht toegepaste methode Probleem Gestuurd Onderwijs (Problem Based Learning).

MOZAMBIQUE NA DE GRUWEL VAN DE BURGEROORLOG

Mozambique heeft 22 keer de oppervlakte van Nederland en grenst aan Zuid Afrika, Zimbabwe, Zambia, Malawi en Tanzania. Het heeft een kustlijn van meer dan 2500 kilometer aan de Indische oceaan. In dit land woedde van 1980 tot 1992 een alles vernietigende burgeroorlog, waarin 1,5 miljoen slachtoffers vielen en waarin 5 miljoen mensen op de vlucht sloegen. Door alle vernielingen is het land in deze periode zeer veel schade toegebracht. Mozambique behoort dan ook tot de vijf allerarmste landen ter wereld met een inkomen van nog geen 200 euro per hoofd van de bevolking. Er wonen nu ongeveer 18 miljoen inwoners. De gemiddelde levensverwachting is laag, ongeveer 40 jaar, vooral door de hoge kindersterfte, ondervoeding, malaria en HIV. De officiële taal is Portugees, maar veel mensen spreken uitsluitend de

taal van hun streek. Mozambique behoort tot de weinige landen in Afrika die - zij het pril en gebrekkig - democratisch worden bestuurd. Onlangs is de president na beëindiging van zijn ambtsperiode 'normaal' afgetreden en na eerlijke verkiezingen door een ander opgevolgd. Voor Afrika is dit een prestatie van formaat. Mozambique heeft ook indruk gemaakt door het percentage analfabeten in tien jaar tijd van 80 terug te brengen naar 40.

BEIRA EN DE FACULTEIT DER GENEESKUNDE

Beira is een kuststad met 500.000 inwoners en is, na de hoofdstad Maputo, de tweede stad van het land. De plaats heeft een haven die toegankelijk is voor zeeschepen, maar door de oorlog en door de teloorgang van de economie in buurlanden als Zimbabwe, is daar niet veel activiteit. Beira is - vriendelijk gezegd - een stad die veel verval en achterstallig onderhoud kent en er is weinig economische activiteit.

Bij het beëindigen van de burgeroorlog 1992 werd besloten tot het creëren van meer onderwijsfaciliteiten in Mozambique. In het jaar 2000 werd de faculteit geneeskunde van de Universidade Catolica de Mozambique in Beira geopend. Deze faculteit beschikt over een klein budget, dat overigens zonder financiële steun van de Mozambikaanse overheid bijeengegaaard wordt. In 2004 was er voor de exploitatie bijna 300.000 euro beschikbaar, terwijl de kosten ruim 500.000 euro bedroegen. Het financiële tekort is door de universiteit zelf vanuit andere faculteiten aangevuld. Zolang de Mozambikaanse overheid niet in staat is financieel bij te springen, zullen de tekorten in de toekomst waarschijnlijk alleen maar oplopen. Wel helpt de centrale overheid door het



Figuur 1. De voorgevel van het faculteitsgebouw, dat gelukkig goed wordt onderhouden.

Correspondentie-adres:

Dr. D. de Hoop, dermatoloog, UMC St Radboud Nijmegen, Tel.: 024-3617238, E-mail: D.dehoop@derma.umcn.nl, Privé: 0317-421800, E-mail:

Dick@dehoop.myads.nl

Dr. H.L.M. van der Meeren, dermatoloog, Maxima Medisch Centrum, Locatie Eindhoven, Eindhoven, Privé: 040-2838734, E-mail: hvdmeeren@onsnet.nu



Figuur 2. De gevel van het Hospital de 24 Julho geeft een indruk van het verval van deze kliniek.



Figuur 3. Inkijkje in één van de patiëntenkamers.



Figuur 4. Linkszijdige zwelling van gelaat van een jonge vrouw ten gevolge van Kaposi-sarcoma.



Figuur 5. De handen van dezelfde vrouw met Kaposi-sarcoma; deze foto is ook het logo van de Stichting Dermatologie Project Mozambique.

opwaarderen van het lokale ziekenhuis, het Hospital Central da Beira, tot een opleidingsziekenhuis.

HOSPITAL CENTRAL DA BEIRA: ÉÉN KAMER VOOR DE DERMATOLOGISCHE POLIKLINIEK

In dit ziekenhuis, dat het op één na grootste is van het land, zijn in augustus 2005 de co-schappen gestart. Het verkeert bepaald niet in een bloeiende staat. Het ziekenhuis is arm en veel klinische afdelingen verkeren in een deplorabele conditie. Een schrijnend voorbeeld hiervan is de dermatologische kliniek, Hospital de 24 Julho, dat elders in de stad is gevestigd. In deze kliniek is meer kapot dan heel, in de meeste kozijnen ontbreken ruiten. Zelfs de meest elementaire voorzieningen zoals stromend water en verbandmiddelen zijn veelal niet aanwezig (figuur 2 en 3).

Er zijn in de kliniek ongeveer 20 patiënten opgenomen met diagnoses als geïmpetiginiseerd eczeem, Kaposi-sarcoma bij HIV en lepromateuze lepra (figuur 4, 5 en 6). De polikliniek van het ziekenhuis, die onlangs verbouwd is en er redelijk uitziet, is eigenlijk niet berekend op de komst van co-assistenten. De polikliniek dermatologie bestaat namelijk uit één kamertje.

De polikliniek en de kliniek werden tot voor kort gerund door een Cubaanse dermatologe, bijgestaan door een mannelijke Mozambikaanse verpleegkundige. De Cubaanse collega is echter vertrokken en de verpleegkundige is nu belast met de polikliniek en de afdeling...

De co-schappen worden, zowel in het vijfde als in het zesde jaar, in vier blokken van elf weken gevolgd. De vier blokken zijn: 'Medicina', waar dermatologie onder valt, 'Cirurgia', 'Pediatria' en 'Obstetrícia/Ginecologia'. Met andere woorden, het vijfde jaar bestaat uit kennismaken met de vier vakgebieden en in het zesde jaar worden dezelfde blokken nog eens dunnetjes over gedaan en wordt de praktische kennis verder uitgebreid. De studenten volgen dan in het vijfde jaar en in het zesde jaar tijdens het co-schap 'Medicina' - beide keren gedurende één week - hun co-schap dermatologie.

ONDERWIJS IN DE DERMATOLOGIE IN BEIRA

In 2003 en 2004 hebben wij, namens de Werkgroep Tropische Dermatologie, het dermatologieonderwijs gegeven aan de derdejaars studenten. Het blok dermatologie besloeg drie weken en was opgebouwd uit de volgende onderdelen:

1. Elke student heeft onder onze supervisie een hoofdstuk uit het boek *Dermatology* van Gawkrödger gepresenteerd aan ons en aan de medestudenten. Ook de boeken *Common Skin Diseases in Africa* van onze collega's van Hees en Naafs en *Syndromic Management of Sexually Transmitted Infections in Southern Africa* werden behandeld.
2. Daarnaast hebben wij, in een aantal gevallen met hulp van derden, 20 casuïstieken geschreven over veel voorkomende huidaandoeningen in Mozambique (tabel 1). Hierin wordt steeds een patiënt met een dermatologisch probleem gepresenteerd. Parallel hieraan wordt voor de tutor nadere informatie beschreven over de differentiële diagnose, het aanvullend onderzoek, de diagnose en de therapie. De studenten werken in groepen volgens de methode van het Probleem Gestuurd Onderwijs naar de oplossing toe, waarbij ze geleidelijk de beschikking krijgen over de informatie die de tutor heeft.
3. Patiëntendemonstraties waarbij zowel klinische als poliklinische patiënten werden gepresenteerd (figuur 7).

Het is dus een zeer gevarieerd en tevens ambitieus programma en daarom is, mede op ons verzoek, besloten het bovengenoemde dermatologisch lesblok voor de derdejaars studenten uit te breiden van 3 naar 4 weken. Vanwege het succes van deze introductie in de dermatologie heeft de medische faculteit ons verzocht om in de nabije toekomst hiernaast ook de co-schappen op te zetten en verder te begeleiden. Wij hebben deze uitnodiging graag aangenomen; inmiddels is het programma voor het co-schap door ons geschreven en door de faculteit goedgekeurd. De eerste groep studenten is al in september 2005 door één van ons tijdens het co-schap begeleid.

SOCIAAL WERK

De studenten zijn verplicht om elke week vijf families in een sloppenwijk, 'de Bairro', die gelegen is achter het gebouw van de faculteit, te bezoeken. Zij dienen deze mensen gedurende hun gehele studie te volgen en adviezen te geven. Het belangrijkste doel daarvan is dat de



Figuur 6. Verminking door een te laat ingezette behandeling tegen lepra.

Tabel 1. Veel voorkomende huidziekten in Mozambique, zoals opgegeven door de inmiddels niet meer aanwezige Cubaanse dermatologe.

Infestaties

Scabies

Bacteriële infecties

Impetigo
Folliculitis
Lepra

Eczemen

Atopisch eczeem
Seborroïsch eczeem

Mycosen

Pityriasis versicolor
Schimmelinfecties (*T. capitis*)
Candidiasis

Virale infecties

Condylomata acuminata
Herpes simplex
Herpes zoster
Kaposi-sarcoma
Mollusca contagiosa

Diversen

Acropustulosis
Geneesmiddelenexanthenen
Lichen planus
Vitiligo

uit de middenklasse afkomstige medische studenten van Mozambique goed ervaren wat hun in krotten wonende, ondervoede, werkloze medemensen allemaal overkomt. Uit een kleine pilot studie die, op ons initiatief, door de studenten gehouden werd, kwam naar voren dat in de Bairro veel huidziekten voorkomen. Dit was overigens geheel volgens verwachting, daar er door de armoede waarin de meeste inwoners verkeren en door de HIV-epidemie zeer veel huidinfecties en andere aandoeningen verwacht kunnen worden. In de helft van de gevallen was geen diagnose gesteld en waar dat wel het geval was, werd het merendeel van de diagnoses gesteld door



Figuur 7. Onderwijs aan het bed, hier bij een patiënt met lepromateuze lepra.

een 'nurse'. Niet zo verwonderlijk, aangezien er in Beira geen dermatoloog is! Het onderzoek zal in de nabije toekomst nog verder uitgebreid worden, opdat er meer achtergrondinformatie over dermatologische ziekten in Mozambique beschikbaar zal komen.

DE TOEKOMST

Dat scholing in de dermatologie broodnodig is, spreekt eigenlijk voor zich. Het feit dat wij, namens de Werkgroep Tropische Dermatologie, hieraan een steentje kunnen bijdragen is een uitdaging die ons veel voldoening geeft.

Naast bovengenoemde activiteiten is er een Stichting Dermatologie Project Mozambique* (Moçambique Dermatology Foundation) opgericht. Deze stichting heeft op zich genomen de ontwikkeling van de dermatologie in Beira, in de breedste zin van het woord, te steunen. Een belangrijk project is om, over twee jaar, twee van de nieuw opgeleide artsen tot dermatoloog te laten opleiden en financiële steun te zoeken voor nieuwbouw van een dermatologische kliniek en polikliniek.

MEER INFORMATIE VOOR BELANGSTELLENDE

Voor belangstellenden is verdere informatie over dit project verkrijgbaar via de auteurs. Ook een brochure met nadere informatie over de stichting en haar doelen is beschikbaar en wordt gaarne verstrekt. Zij die - op welke wijze dan ook - dit project en het onderwijs zouden willen steunen nodigen wij graag uit om met ons contact op te nemen.

Raad van aanbeveling:

Prof. dr. W.R. Faber,

Prof. dr. Dr. P.C.M. van de Kerkhof

Mr. D.G. Hoek, notaris te Wageningen.

* Stichting Dermatologie Project Mozambique
Kerkewijk 24, 3901 EG Veenendaal
Postbanknummer 15 22 028
E-mail: Dermazam@xs4all.nl

2x bijsluiter

cover III

adv Beiersdorf Eucerin fc

cover IV

adv Astellas Protopic fc