

NSCK-rapport

Jaarverslag Nederlands Signaleringscentrum Kindergeneeskunde 2012

Datum	november 2013
Auteur(s)	R. Rodrigues Pereira A. Rijpstra D.M. van Putten
Oplage	50
Aantal pagina's	57
Projectnaam	NSCK
Projectnummer	051.02125

Alle rechten voorbehouden.

Niets uit deze uitgave mag worden vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt door middel van druk, foto-kopie, microfilm of op welke andere wijze dan ook, zonder voorafgaande toestemming van TNO.

Indien dit rapport in opdracht werd uitgebracht, wordt voor de rechten en verplichtingen van opdrachtgever en opdrachtnemer verwezen naar de Algemene Voorwaarden voor onderzoeksovereenkomsten aan TNO, dan wel de betreffende terzake tussen de partijen gesloten overeenkomst.

Het ter inzage geven van het TNO-rapport aan direct belang-hebbenden is toegestaan.

© 2012 TNO

Inhoudsopgave

1	Inleiding	5
2	Voorwoord voorzitter bestuur NSCK	7
3	Bestuursleden in 2012	9
4	Publicaties in 2012	11
5	Doel van het NSCK	13
5.1	Signaleringen vanaf 1992 tot heden.....	13
6	Resultaten	17
6.1	Respons.....	17
6.2	Aantal gemelde aandoeningen en responspercentage van de kinderartsen in 2010, 2011, 2012	19
6.2.1	Algemene ziekenhuizen.....	19
7	Samenvattingen van de onderzoeken in 2012	25
7.1	Screening op transiënte leukemie bij pasgeborenen met Down syndroom.....	26
7.2	Alcohol intoxicatie.....	27
7.3	Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van hersenen en ruggenmerg bij kinderen en adolescenten.....	34
7.4	Ziekte van Kawasaki.....	37
7.5	KIMONO-studie-registratie van kinderen met een monofunctionele nier.....	40
7.6	Incidentie en klinisch beeld van coeliakie bij kinderen	43
7.7	NAH: niet aangeboren hersenafwijkingen.....	45
7.8	Gemiste hielprik screening	46
8	Internationale ontwikkelingen INoPSU	49
8.1	Doelstellingen	51
8.2	INoPSU meetings	51
8.3	Lijst van aandoeningen die in 2012 internationaal werden gesignaleerd.....	51
9	Nieuwe aandoeningen	57

Kinderarts, blijf melden bij het NSCK!



Weet welke aandoeningen in de NSCK-signalering zitten;
Herken de aandoeningen (lees de casusdefinities);
Meld alle kinderen met de betreffende aandoeningen;
Vind alle informatie op www.nvk.nl, Onderzoek, NSCK

INU LOPENDE NSCK-SIGNALERINGEN:

- Alcoholintoxicatie
- Auto-immuun gerelateerde ontstekingen
- Coeliakie
- Gemiste kinderen bij hielpruk HbP
- Gemiste kinderen bij hielpruk CF
- Gemiste kinderen bij hielpruk Metabole ziekten
- Gemiste kinderen bij hielpruk AGS
- Gemiste kinderen bij hielpruk CH
- Kinderen geboren met het syndroom van Down
- Mononieren (kimono studie)
- Niet aangeboren hersenafwijkingen (NAH)
- Ziekte van Kawasaki

Wat doet het NSCK?

Het Nederlands Signalerings Centrum Kindergeneeskunde zamelt bij kinderartsen informatie in (anoniem) over kinderen met zeldzame of bijzondere aandoeningen. Deze gegevens worden gebruikt voor onderzoek. Continu heeft het NSCK ongeveer 10 signaleringen lopen. Zo kunnen we de zorg aan kinderen verbeteren.

Hoe meldt u een aandoening?

Het NSCK kan alleen functioneren als kinderartsen het ons melden indien ze kinderen zien met een aandoening die in de NSCK-signalering zit. Dit gebeurt via het kaartje dat het NSCK maandelijks rondstuurt. Na melding ontvangt u uitleg over het onderzoek, waarna u gevraagd wordt een online vragenlijst in te vullen.

Waar vind ik info?

Het NSCK heeft allerlei hulpmiddelen en tips om het melden en het invullen van de vragenlijsten te vergemakkelijken, zoals posters, memorycards, hulp bij het invullen, etc.
 Kijk op www.nvk.nl, tabblad Onderzoek, NSCK. Hier ook info over lopende signaleringen, casusdefinities, onderzoeksprotocollen, vragenlijsten, etc.

Het NSCK, belangrijk voor de kindergeneeskunde

1 Inleiding

In 2012 heeft het NSCK zijn 20 jarig bestaan gevierd met een lustrumsymposium op het NVK congres. Het is een mooie mijlpaal na 20 jaar werken aan epidemiologisch onderzoek bij weinig frequente aandoeningen samen met alle werkzame kinderartsen. Het beleid van de NVK moet steeds meer leiden tot samenwerking tussen academisch werkende specialisten en kinderartsen in algemene ziekenhuizen. Het NSCK is bij uitstek een organisatie die zo iets kan bewerkstelligen. Ook op het symposium werd dit nog eens bevestigd. Internationale aandacht was er ook uit Canada: Danielle Grenier, de voorzitter van de internationale Pediatric Surveillance Units verenigd in de INoPSU (www.inopsu.com) hield een voordracht over de impact van een aantal studies op beleidsmaatregelen. Het belang van een goede surveillance kwam hier nog eens duidelijk en inspirerend naar voren.

De resultaten van de inspanningen stimuleren ons om op de ingeslagen weg door te gaan terwijl simultaan gewerkt wordt aan verbeteringen van het systeem, meer contact met de NVK, gemakkelijkere melding, goedkoper aanbieden van de mogelijkheid een signalering te doen en aan betere terugkoppeling aan de melders. Hiertoe is in 2012 het principebesluit genomen om het NSCK in zijn geheel onder te brengen bij de NVK. Dit maakt de band met de NVK duidelijker, de lijnen naar de kinderartsen korter en de prijs van een signalering lager. In 2013 zullen de voorbereidingen en de verbeteringen in het systeem worden doorgevoerd zodat op 1 januari 2014 het nieuwe NSCK operationeel is. Er kan vanaf die datum nog slechts elektronisch worden gemeld en de gegevens worden direct in de database ingevoerd. Er wordt ook naar gestreefd een app te ontwikkelen om bij het zien van de patiënt direct te kunnen melden op i-pad of i-phone.

In verband met nieuwe regelgeving van de overheid wat betreft privacy en opslag van gegevens zijn de regels aangescherpt.

Wij hopen dat u met elkaar, academisch of algemeen werkende kinderartsen, onderzoek wilt blijven doen bij weinig frequente, maar vaak high-impact aandoeningen. Dit is zowel zinvol voor de cohesie van de Nederlandse kinderartsen als voor de kinderen over wie de onderzoeken gaan.

Het signalerings centrum is een uniek instrument, wij zijn er trots op dat wij het kunnen aanbieden aan de Nederlandse collega's.

Rob Rodrigues Pereira, coördinator NSCK

2 Voorwoord voorzitter bestuur NSCK

Het NSCK is een dynamische factor in de kindergeneeskunde in Nederland. Ook internationaal doen wij goed mee als stabiele partner van het International Network of Pediatric Surveillance Units, de INoPSU.

Sinds de oprichting in 1992 zijn ruim 50 aandoeningen op de Signalering lijst gekomen, zie NSCK website via de NVK site. Dit heeft geleid tot bijna 100 publicaties in nationale en internationale tijdschriften. Dat het NSCK onder de jongere collega's leeft, wordt geïllustreerd door de verjonging van het bestuur in 2011 en in 2012.

Gedurende deze 20 jaar heeft het NSCK een ontwikkeling doorgemaakt van "primitieve blauwe kaartjes" die je in je witte jas kon stoppen tot het huidige elektronische melden omdat iedereen een computer kan bedienen. Het elektronische melden loopt, na een paar kinderziekten, nu goed. In andere landen met een pediatrisch signalerings systeem is men nog niet zo ver. Hoewel het respons percentage de laatste jaren iets is gedaald blijkt er toch nog een verheugend goede respons te zijn. Dit is belangrijk voor het goed functioneren van het Signalerings centrum. Het bestuur werkt actief mee aan verdere modernisering van de elektronische aanmeldingen.

De laatste jaren is er meer vraag naar het vormen van cohorten. Melding bij een METC is voor cohorten verplicht geworden en ook aan communicatie met collega's dient veel aandacht te worden besteed.

Het NSCK is een instrument van de kinderartsen voor de kinderartsen waarop de Nederlandse kinderartsen trots op kunnen zijn. Het bestuur streeft er naar om deze boodschap over te dragen en het systeem indien mogelijk te verbeteren o.a. door duidelijke en beknopte casusdefinities, protocollen en vragenlijsten van aandoeningen. Het systeem is niet alleen nuttig om meldingen te registreren, maar ook om de achtergronden, het beloop en de prognose beter in kaart te krijgen van weinig frequente of belangrijke aandoeningen.

Op dit moment zijn wij bezig met de voorbereidingen van de overgang van het NSCK van de locatie TNO in Leiden naar de NVK in de Domus Medica.

Mocht u een signalering mee willen laten lopen in het NSCK dan kunnen wij de casusdefinitie en de vragenlijsten vergelijkbaar maken met dezelfde signalering in een ander land zodat vergelijking, of een internationale publicatie, mogelijk wordt.

Wij hopen dat u ook weer het komende jaar blijft melden en verwachten en waarderen uw kritisch commentaar.

Het NSCK bestuur stelt uw deelname en medewerking aan het NSCK zeer op prijs.

M Luisa Mearin,
Voorzitter NSCK bestuur

3 Bestuursleden in 2012

Bestuursleden

- Mw.dr. M.L. Mearin Manrique, kinderarts gastro-enteroloog, Leids Universitair Medisch Centrum Leiden. Voorzitter
- Mw.dr. A.C. Engelberts, kinderarts, Maasland Ziekenhuis Sittard
- Mw.dr. C.J. Fijnvandraat, kinderarts-epidemioloog, Emma Kinderziekenhuis AMC Amsterdam
- Mw.drs. H. van Wieringen, kinderarts, Mesos Medisch Centrum Utrecht
- Mw. dr. A.M.L.Boehmer, kinderpulmonoloog, Maasstadziekenhuis Rotterdam (tot november 2012)
- Mw. drs. J. Bekhof, kinderarts, Isalaklinieken Zwolle
- Drs. T de Meij, kindergastroenteroloog, VUMC
- Mw. dr. S.Veen, kinderarts neonatoloog LUMC, namens het NVK bestuur
- Dhr. drs. R. Rodrigues Pereira, kinderarts (coördinator)

Project coördinatie

- Medisch coördinator
Drs. R. Rodrigues Pereira, arts-onderzoeker TNO Child Health en ex-kinderarts Maasstadziekenhuis. Vanaf 1-10-2013, Kinderpraktijk Hilligersberg-Schiebroek, kinderartsen ZBC, Rotterdam
- Projectassistente:
Mw. D.M. van Putten, TNO Child Health
- Datamanager:
Drs. A. Rijpstra, TNO Life Style
- NVK directeur Bureau
Dhr. Ir. A. Rengers, contactpersoon website NVK
- NVK hoofdredacteur Bureau
Dhr. P.H.M. Hoogsteijn, contactpersoon nieuwsbrief

4 Publicaties in 2012

Publicaties NSCK 2012

(1) Ketelslegers IA, Catmsman-Berrevoets CE, Neuteboom RF, Boon M, Dijk KGJ van, Eikelenboom MJ, Gooskens RHJM, Niks EH, Overweg-Plandsoen WCG, Peeters EAJ, Peeters-Scholte CMPCD, Poll-The BT, Rijk-Andel van JF de, Samijn JPA, Snoeck IN, Stroink H, Vermeulen RJ, Verrips A, Vles JSH, Willemsen MAAP, Rodrigues Pereira R, Hintzen RQ. Incidence of acquired demyelinating syndromes of the CNS in Dutch children: a nationwide study. *J Neurol* 2012 DOI 10.1007/s00415-012-6441-6.

Abstracts

C.E. Tacke, W.B. Breunis, R. Rodrigues Pereira, I.M. Kuipers, T.W. Kuijpers .De ziekte van Kawasaki in Nederland: een landelijke surveillance studie. Abstr Tijdschr Kindergeneeskd 2012.

Publikaties waarin het NSCK genoemd wordt

Emmerik van NM, Renders CM, Veer van de M, Buuren van S, Baan-Slootweg van, Kist-van Holthe, et al. High cardiovascular risk in severely obese young children and adolescents. *Arch Dis Child*. 2012 Sep;97(9):818-21. doi: 10.1136/archdischild-2012-301877. Epub 2012 Jul 23.

Lemmens P. Steeds meer jongeren met alcoholintoxicatie opgenomen: eerder het resultaat van een succesvolle aanpak dan een groeiend probleem. *Ned Tijdschr Geneeskd* 2012;156(27):1074-1075.

5 Doel van het NSCK

5.1 Signaleringen vanaf 1992 tot heden

In tabel 5.1 staan alle signaleringen van 1992 tot nu toe. In het grijs staan de signaleringen die in 2012 actief waren.

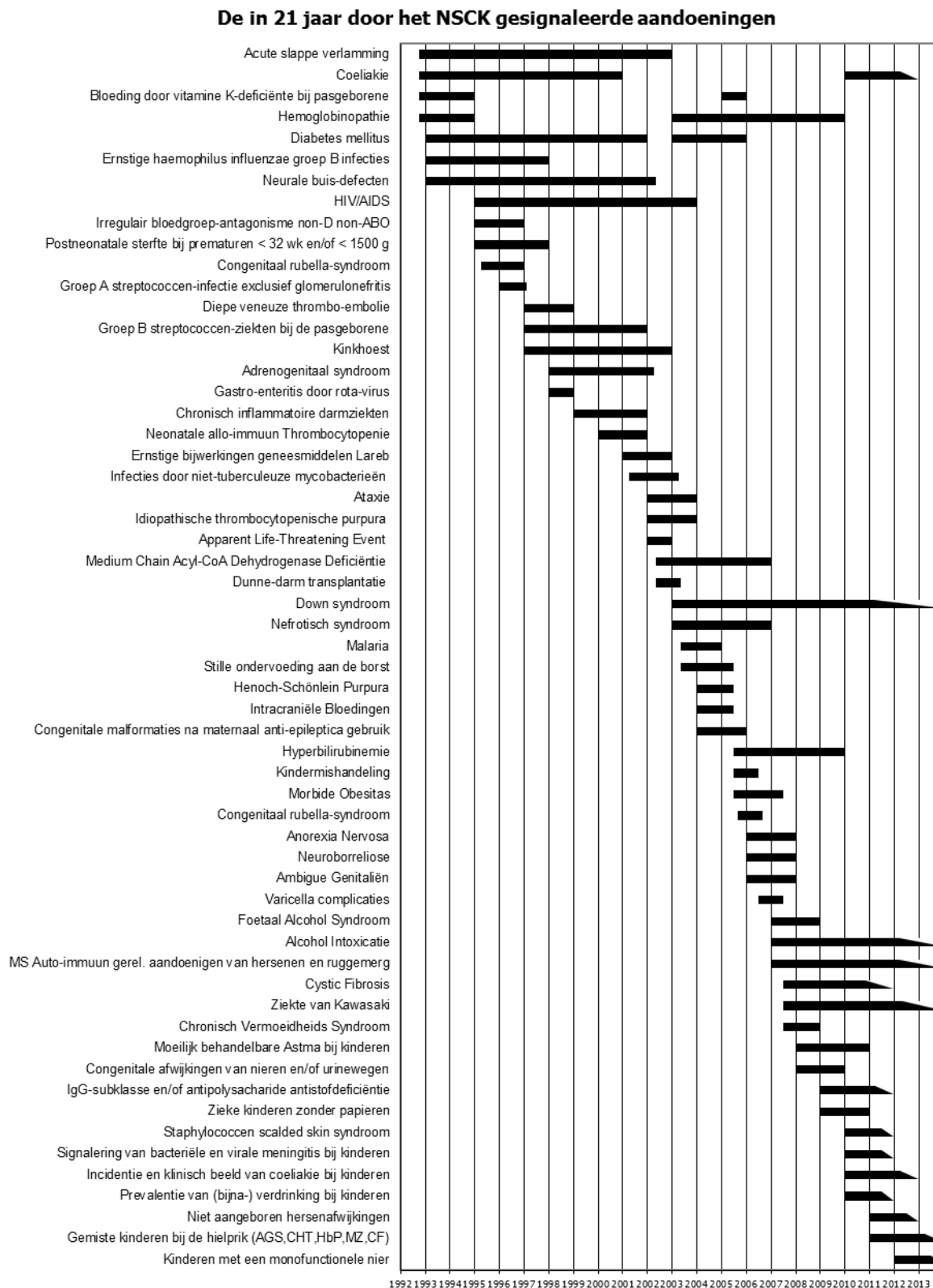
Tabel 5.1 NSCK signaleringen van 1992-2013

	Afkorting	Aandoening	Vanaf	Tot en met
1	ASV	Acute slappe verlamming	1-10-1992	31-12-2002
2	COE	Coeliakie	1-10-1992	31-12-2000
3	VK	Vitamine K-deficiënte bloeding	1-10-1992	31-12-1994
4	SA	Sikkelanemie	1-10-1992	31-12-1994
5	TM	Thalassemia major	1-10-1992	31-12-1994
6	DM	Diabetes Mellitus	1-1-1993	31-12-2001
7	EHIGB	Ernstige haemophilus influenzae groep B infecties	1-1-1993	31-12-1997
8	NB	Neurale buis-defecten	1-1-1993	30-4-2002
9	HIV	HIV/Aids	1-1-1995	31-12-2003
10	IBA	Irregulair bloedgroep-antagonisme non-D non-ABO	1-1-1995	31-12-1996
11	PSP	Postneonatale sterfte bij prematuren < 32 wk en/of < 1500 g	1-1-1995	31-12-1997
12	CRS	Congenitaal rubella-syndroom	1-4-1995	31-12-1996
13	GA	Groep A streptococci-infectie exclusief glomerulonefritis	1-1-1996	31-12-1996
14	VT	Diepe veneuze thrombo-embolie	1-1-1997	31-12-1998
15	GB	Groep B streptococci-ziekten bij de pasgeborenen	1-1-1997	31-12-2001
16	KH	Kinkhoest	1-1-1997	31-12-2002
17	AGS	Adrenogenitaal syndroom	1-1-1998	31-3-2002
18	GE	Gastro-enteritis door rota-virus	1-1-1998	31-12-1998
19	CID	Chronische inflammatoire darmziekten	1-1-1999	31-12-2001
20	NAITP	Neonatale allo-immuun Thrombocytopenie	1-1-2000	31-12-2001
21	LAREB	Ernstige bijwerkingen geneesmiddel Lareb	1-1-2001	31-12-2002
22	TBC	Infecties door niet-tuberculeuze mycobacteriën	1-4-2001	31-3-2003
23	ATAXIE	Acute Cerebellaire Ataxie	1-1-2002	31-12-2003
24	ITP	Idiopatische Thrombocytopenische purpura	1-1-2002	31-12-2003
25	ALTE	Apparent Life Threatening Event	1-1-2002	31-12-2002
26	MCADD	Medium Chain Acyl-CoA Dehydrogenase Deficiëntie	1-5-2002	31-12-2006
27	DDTX	Dunne-darmtransplantaties bij kinderen	1-5-2002	30-4-2003
28	DM2	Diabetes Mellitus	1-1-2003	31-12-2005
29	HbP	Hemoglobinopathie	1-1-2003	31-12-2009
30	Down	Down syndroom, sinds 2008 ook screening op transiënte leukemie	1-1-2003	31-12-2013
31	NS	Nefrotisch syndroom	1-1-2003	31-12-2006
32	Malaria	Malaria	1-5-2003	31-12-2004
33	SOB	Stille ondervoeding aan de borst	1-5-2003	30-6-2005
34	HSP	Henoch-Schönlein Purpura	1-1-2004	30-6-2005
35	ICB	Intracraniale bloedingen	1-1-2004	30-6-2005
36	ConMal	Congenitale malformaties na maternaal anti-epilepticagebruik	1-1-2004	31-12-2005
37	VitK	Vitamine K-deficiëntie bloedingen bij pasgeborenen	1-1-2005	31-12-2005
38	Hyperbil	Hyperbilirubinemie	1-7-2005	31-12-2009
39	Kmish	Kindermishandeling	1-7-2005	30-6-2006
40	Obesitas	Morbide Obesitas	1-7-2005	30-6-2007
41	Rubella	Congenitaal Rubella Syndroom	1-9-2005	31-8-2006

	Afkorting	Aandoening	Vanaf	Tot en met
42	Anorex	Anorexia Nervosa	1-1-2006	31-12-2007
43	Neurob	Neuroborreliose	1-1-2006	31-12-2007
44	Ambig	Hypospadie en/of Ambigue Genitaliën	1-1-2006	31-12-2007
45	Varicella	Varicella-zoster-virus	1-7-2006	30-6-2007
46	FAS	Foetaal Alcohol Syndroom	1-1-2007	31-12-2008
47	Alcintox	Alcohol intoxicatie	1-1-2007	31-12-2013
48	MS	Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van hersenen en ruggenmerg	1-1-2007	31-12-2013
49	CF	Cystic Fibrosis	1-7-2007	31-12-2011
50	Kawasaki	Ziekte van Kawasaki	1-7-2007	31-12-2012
51	CVS	Chronisch Vermoeidheids Syndroom	1-7-2007	31-12-2008
52	Astma	Moeilijk behandelbare Astma bij kinderen	1-1-2008	31-12-2010
53	ConNier	Congenitale afwijkingen van nieren en/of urinewegen	1-1-2008	31-12-2009
54	IgG	IgG-subklasse en/of antipolysacharide antistofdeficiëntie	1-1-2009	31-12-2011
55	Kinzopa	Zieke kinderen zonder papieren	1-1-2009	31-12-2010
56	SSSS	Staphylococceen scalded skin syndroom	1-1-2010	31-12-2011
57	Meningitis	Signalering van bacteriële en virale meningitis bij kinderen	1-1-2010	31-12-2011
58	Coeliakie	Incidentie en klinisch beeld van coeliakie bij kinderen	1-1-2010	31-12-2013
59	Verdrink	Prevalentie van (bijna-) verdrinking bij kinderen	1-1-2010	31-12-2011
60	NAH	Niet aangeboren hersenafwijkingen	1-1-2011	31-12-2012
61	NHS-HbP	Gemiste kinderen bij de hieprijk sikkcel/thalassemia major	1-1-2011	31-12-2013
62	NHS-CF	Gemiste kinderen bij de hieprijk Cystic Fibros	1-1-2011	31-12-2013
63	NHS-MZ	Gemiste kinderen bij de hieprijk Metabole ziekten	1-1-2011	31-12-2013
64	NHS-AGS	Gemiste kinderen bij de hieprijk AGS	1-1-2011	31-12-2013
65	NHS-CH	Gemiste kinderen bij de hieprijk CH	1-1-2011	31-12-2013
66	KIMONO	Registratie van kinderen met een monofunctionele nier	1-1-2012	31-12-2013
67	CYTO	Cytomegalie	1-1-2013	31-12-2013
68	PLEXUS	Obstetrisch Plexus Brachialis Letsel (Erb'se parese)	1-1-2013	31-12-2013

In figuur 5.1 zijn de gesignaleerde aandoeningen van het NSCK van de afgelopen 21 jaar (inclusief 2013) in grafiekvorm in tijd te zien.

Figuur 5.1 De door het NSCK in 21 jaar gesignaleerde aandoeningen



6 Resultaten

6.1 Respons

Het NSCK houdt het aantal meldingen en het aantal melders bij:

Respons	2012	80,9%*
Respons	2011	84,1%
Respons	2010	85,4%
Respons	2009	84,0%
Respons	2008	85,8%
Respons	2007	86,7%
Respons	2006	87,5%
Respons	2005	94,0%
Respons	2004	93,0%

*De totale respons in 2012 zonder kinderrevalidatieartsen is: 80,9%.

Met kinderrevalidatieartsen 77,1%.

Dat het responsepercentage met kinderrevalidatie lager is heeft te maken met de onbekendheid van het NSCK bij deze groep artsen. Een aantal heeft het systeem omarmd, een deel van de revalidatie artsen heeft de oproep van het bestuur van deze vereniging helaas niet opgepikt.

De 3 kinderartsen die dit jaar het meest hebben gemeld (en nog niet eerder zijn beloofd voor hun activiteiten) uit de groep individuele, vakgroep melders en contactpersonen in academische ziekenhuizen, ontvingen een VVV bon als dank voor hun inzet. Zij staan met naam vermeld onder tabel 6.2 t/m 6.4.

Tabel 6.1 Kinderartsen met 100% respons in 2009, 2010, 2011 en 2012

Algemeen Ziekenhuis

Mw. A. Aalbers	Mw. dr. B. Auffarth-Smedema	Mw. S.E. Barten
Mw. M.C.G. Beeren	Mw. J. Bekhof	Mw. A.J.I.W. Bergman-van Emous
Dhr. J.H. de Bie	Mw. C.W. Bilijam	Mw. I.J.M. Blokzijl-Boezeman
Dhr. L.A. Bok	Dhr. J.A. Bokma	Mw. D.S.J. van Bommel-Slee
Dhr. J.W. Bonenkamp	Mw. C.M.M.L. Bontemps-Hommen	Mw. W. van den Bosch-Ruis
Dhr. P.A. Bouman	Dhr. prof. dr. P.L.P. Brand	Mw. J.C.D. Brevoord
Mw. S. Broekhuizen-den Haan	Dhr. R.A. Bruinsma	Dhr. J.H.M. Budde
Dhr. G.J. van der Burg	Mw. A. Burger-de Geus	Dhr. dr. J.O.O. Busari
Dhr. W. Corijn	Mw. C.E. Crijns-Koers	Dhr. M.P.J.M. Cuppen
Mw. A. De Naeyer	Mw. dr. G. Derksen-Lubsen	Dhr. J. van der Deure
Mw. K.G.J. van Dijk	Dhr. dr. P.J. van Dijken	Mw. C. Dorrepaal
Dhr. S.M. van Dorth	Mw. J.J. Dronkert	Mw. C.M. van Ede
Dhr. K. Eggers	Dhr. M.W.M. Eling	Mw. M.J.S.T. Engelsma-Lai-A-Fat
Dhr. dr. J.G. van Enk	Mw. M.R. Ernst-Kruis	Dhr. P.F. Eskes
Mw. dr. E.E.M. van Essen-Zandvliet	Dhr. A.H.P.M. Essink	Mw. T.E. Faber
Mw. D.H.H. van der Fandri	Dhr. M. Fick	Mw. M.I. Franken
Mw. C.L.M. Geesing	Dhr. dr. R. van Gent	Dhr. dr. L. Gerling
Dhr. dr. E.J.A. Gerritsen	Mw. M. van Goethem	Mw. B.C. Gonera - de Jong

Mw. M.H.J. Goossens	Mw. M.H. Greijn-Fokker	Dhr. J. Hagendoorn
Dhr. D.A.J.P. Haring	Mw. S.E. Hartmann	Mw. M.B.F. Hassing
Mw. H.M. Havers	Dhr. dr. D.J.M. van Heemstra	Dhr. W.F. Heikens
Mw. M. van Helvoirt	Dhr. T. Hendriks	Mw. H.TH. Henneveld
Mw. T.J. Herweijer	Mw. I. Heuts - van de Kragt	Mw. C.G. Hoogeveen
Mw. J.J.G. Hoorweg-Nijman	Mw. T. Hubregtse	Dhr. dr. A.R. Hulsmann
Dhr. J.P.C.M. van der Hulst	Mw. V. IJzerman-Moravcic	Dhr. K.E. Illy
Mw. C. van Ingen	Mw. J.W.F.M. Jacobs	Mw. M.A.M. Jacobs
Dhr. J.N. Jansen	Dhr. P.E. Jira	Mw. A.B. Jonge Poerink-Stockschläder
Dhr. J.C. Kaandorp	Dhr. A. Kaldi	Mw. dr. G.A. Kamp
Dhr. dr. A.W.A Kamps	Mw. S. Kapteijns-van Kordelaar	Mw. J.M. Karperien
Mw. A.G. Kaspers	Mw. E.M. Kerkvliet	Dhr. A.G. Ketel
Dhr. dr. M.J.K. de Kleine	Dhr. E.S.T. Knots	Mw. M.J. Koenen-Jacobs
Dhr. A.J. Kok	Dhr. J. Kooijman	Mw. Y. Koopman-Keemink
Dhr. dr. C.R.W. Korver	Mw. M.A.P. van Kuijck	Dhr. F.G.J. Küpers
Dhr. ir. A.J.M. van Kuppevelt	Mw. dr. N. Landsmeer, kinderarts	Mw. dr. A.M. Landstra
Mw. L. Langendonck	Mw. F.A.A. Langius	Mw. M. van Leeuwen
Mw. E. Leijn	Dhr. R.J.A.T.C. van Lemmen	Mw. J.P. Leusink
Mw. N. Lijssens	Mw. A.J.J. van der Linden	Dhr. R.H. Lopes Cardozo
Dhr. L. Lunshof	Mw. R. Meekma	Dhr. P.W. Meijers
Dhr. dr. I.T. Merth	Mw. A.M.B. Meurs	Mw. C.J. Miedema
Dhr. dr. E.G.A.H. van Mil	Dhr. P.W.J. van Mossevelde	Mw. dr. I.J.M. Nijhuis
Mw. A.C. Nissen	Mw. G. Nolles	Dhr. dr. S. Nowak
Mw. R. Nuboer	Dhr. R.J.H. Odink	Dhr. dr. P.J. Offringa
Mw. E.J. Okhuijsen-Kroes	Mw. R.G. van Ommen-Koolmees	Mw. M.E. Op de Coul
Mw. A.L.T. van Overbeek-van Gils	Dhr. R.A.A. Pelleboer	Mw. M.M. Pestman-Harms
Mw. L.J.M. Pierik	Mw. E. van Pinxteren-Nagler	Mw. G.H. Poortman
Mw. E.D.M. Post	Dhr. S.T. Potgieter	Mw. J. Potkamp
Mw. J. Raaijmakers	Dhr. J.J.B. Rehbock	Mw. C.G.M. Reijnen
Mw. R.S. Rijlaarsdam	Mw. W.P.M. Rijnvos	Dhr. P.W.T. van Rijssel
Mw. A.B.C. Roeleveld-Versteegh	Mw. C. Saris-Vos	Mw. J.J. Schermer-Rotte
Dhr. dr. D.C. Schroër	Dhr. dr. E.J. Schroor	Mw. R. Schulenberg
Mw. dr. P.A. van Setten	Mw. T.W. Slok	Mw. J.P.F. van der Sluijs-Bens
Dhr. J.C. Smal	Mw. E.A.J.M. Spaans-Hummelink	Dhr. E.D. Stam
Mw. M.W. van Steenbergen	Dhr. A.J. Stege	Mw. E.A. van Straaten
Dhr. dr. E.J. Sulkers	Dhr. J.M. Taks	Mw. B.A.M. Theeuwes
Dhr. H.F.H. Thijs	Mw. C.H. Tibosch	Dhr. dr. W.E. Tjon A Ten
Dhr. W.J. v.d. Toom	Dhr. M.L.J. Toringa	Dhr. R.F.H.M. Tummers
Dhr. J. Uitentuis	Dhr. T.J. van Veen	Mw. dr. C.N. van der Veere
Dhr. A.J.C.M. van der Velden	Dhr. E. Vercruyssen	Dhr. J. Verhage
Mw. T.S. Verhoeks	Mw. E.V.M. Vermeulen	Mw. D.M. Visser
Mw. N.D. van Voorst Vader-Boon	Mw. dr. E. de Vries	Dhr. T.W. de Vries
Mw. D.S. de Vries	Mw. N. de Vries	Mw. M.C. Vroegindeweyj-Kuijpers
Dhr. dr. W.J. de Waal	Mw. M.C. Wallis-Spit	Dhr. G. van Waveren
Dhr. H.C. van Weert	Mw. M.E.J. Wegdam-den Boer	Dhr. M.E. Weijerman
Dhr. dr. J.A.M. Widdershoven	Mw. H. van Wieringen	Mw. H.C. Wijburg

Dhr. dr. J.P. de Winter	Dhr. J. de Witte	Dhr. dr. B.H.M. Wolf
Mw. A.M. Yska	Dhr. B. Zegers	Mw. J.L.A. Zegers-Verstraeten
Dhr. A. Zlotkowski	Mw. J.G.C.M. van Zoest	Dhr. P. Zwart

Academisch Ziekenhuis

Mw. dr. C.E. Catsman-Berrevoets	Mw. M. Hogeveen	Mw. prof.dr. B.T. Poll-The
Dhr. prof.dr. E.J. Duiverman	Mw. W.A. Kors	Mw. dr. A. van Royen-Kerkhof
Mw. C.E. Erasmus	Mw. dr. R.J. Lusing	Dhr. dr. H.A.W.M. Tiddens
Mw. M. van der Heide-Jalving	Mw. prof.dr. H.A. Moll	Dhr. G.TH.J. van Well
Mw. G.C.B. de Heus	Dhr. dr. A.L.M. Mulder	Dhr. dr. M. Willemsen

Vakgroepen

Mw. R.F. Bos	Mw. M.J. van Ledden-Klok	Mw. M. de Ru
Mw. M.L. Brouwer	Mw. E.M. van Lie Peters	Mw. dr. S.R.D. Schoor
Mw. dr. A.C. Engelberts	Dhr. dr. R.A. van Lingen	Mw. M.H.L. Sevat
Mw. dr. E.K. George	Mw. A.P.G.F. Maingay-Visser	Mw. L. Spanjerberg
Mw. D. Gorlitz, secretaresse	Mw. C.G. Massar	Dhr. R. Verlaak
Mw. R. Hoogstad, secretaresse	Mw. K. Olie	Mw. M. Visser
Mw. A.K. Kamerbeek	Mw. C.D. Peer	Mw. M.C. Woltering
Mw. D. Kramer	Mw. P. Philippi	Mw. A. Yildiz, secretaresse
Mw. J.H. Kreijen-Meinesz	Dhr. G.P.M. Roosendaal	Mw. C.D. Peer

Allen namens de vakgroep

6.2 Aantal gemelde aandoeningen en responspercentage van de kinderartsen in 2010, 2011, 2012

6.2.1 Algemene ziekenhuizen

Tabel 6.2 Aantal gemelde aandoeningen en responspercentages van de kinderartsen per ziekenhuis in 2010 en 2011 en 2012

Ziekenhuis	Plaats	Melding 2010	Melding 2011	Melding 2012	Respons Percentage 2010	Respons Percentage 2011	Respons Percentage 2012	
2	Twenteborg Ziekenhuis	Almelo	12	6	1	100	100	85,3
5	Meander Medisch Centrum	Amersfoort	12	14	8	88,4	81,1	77,1
10	Orbis Medisch Centrum	Sittard	-	-	1	-	-	33,3
11	BovenIJ Ziekenhuis	Amsterdam	12	7	9	98,4	100	97,2
14	St. Lucas Ziekenhuis	Amsterdam	7	7	9	54,9	56,2	58,3
15	OLV Gasthuis	Amsterdam	8	7	4	100	52,9	51,1
16	Slotervaart Ziekenhuis	Amsterdam	2	0	1	70,6	56,0	37,8
17	Gelre Ziekenhuis	Apeldoorn	22	13	23	96,3	89,6	85,8
19	Ziekenhuis Rijnstate	Arnhem	37	30	31	97,4	88,2	77,8
22	Wilhelmina Ziekenhuis	Assen	24	29	19	100	100	95,1
25	Ziekenhuis Lievensberg	Bergen op Zoom	9	10	6	100	97,3	100,0
28	Ziekenhuis Gooi Noord	Blaricum	34	55	30	80,0	77,2	97,6

Ziekenhuis	Plaats	Melding 2010	Melding 2011	Melding 2012	Respons Percentage 2010	Respons Percentage 2011	Respons Percentage 2012	
29	Maasziekenhuis Patein	Boxmeer	22	15	14	94,4	100	100,0
31	Amphia Ziekenhuis	Breda	6	5	4	73,1	61,7	53,1
37	Ommelander Groep	Delfzijl	1	0	-	100	25,0	66,7
38	St. Gemini Ziekenhuis	Den Helder	5	12	15	100	100	98,5
40	Deventer Ziekenhuis	Deventer	6	8	11	63,0	60,9	69,8
42	Slingeland Ziekenhuis	Doetinchem	2	4	3	86,9	85,9	89,4
44	Talma Sionsberg Ziekenhuis	Dokkum	3	6	3	72,2	76,1	58,3
50	Ziekenhuis Gelderse Vallei	Ede	27	1	5	91,7	77,0	70,4
51	Catharina Ziekenhuis	Eindhoven	69	77	113	80,7	67,6	84,3
53	Maxima Medisch Centrum	Veldhoven	41	30	32	92,6	90,6	88,9
55	Scherperziekenhuis	Emmen	9	10	10	100	93,9	98,6
56	Maxima Medisch Centrum Afd Neonatologie	Veldhoven	4	1	-	64,3	61,3	57,0
57	Medisch Spectrum Twente	Enschede	19	13	14	77,2	81,3	86,5
59	St. Anna Ziekenhuis	Geldrop	8	6	5	76,9	70,4	77,8
61	Admiraal de Ruyter Ziekenhuis	Goes	11	17	11	100	80,6	70,8
67	Juliana Kinderziekenhuis	Den Haag	12	6	9	55,5		60,3
69	MC Haaglanden	Den Haag	0	6	15	100	91,7	100,0
71	Martini Ziekenhuis	Groningen	1	0		15,1	2,6	0,00
75	Kennemer Gasthuis	Haarlem	28	36	20	100	98,6	100,0
76	Spaarne Ziekenhuis	Hoofddorp	32	43	28	76,8	87,6	85,1
77	Streekziekenhuis Coevorden-Hardenberg	Hardenberg	4	5		100	97,9	14,6
78	Ziekenhuis St. Jansdal	Harderwijk	17	6	9	96,9	97,8	81,8
82	Ziekenhuis De Tjongerschans	Heerenveen	6	10	7	87,5	97,9	95,8
83	Atrium Medisch Centrum	Heerlen	23	11	6	70,7	59,1	78,3
86	Streekziekenhuis Midden-Twente	Hengelo	1	2	1	63,1	49,2	38,9
87	Jeroen Bosch Ziekenhuis Carolus- Liduina	Den Bosch	4	nvt		100	nvt	nvt
88	Jeroen Bosch Ziekenhuis GZG	Den Bosch	11	42	40	95,7	96,8	95,5
92	Ziekenhuis Betheseda	Hoogeveen	13	5	8	86,8	100	98,3
93	Westfries Gasthuis	Hoorn	29	39	29	91,8	84,0	76,7
100	Medisch Centrum Leeuwarden	Leeuwarden	30	28	35	100	87,7	91,7
102	Diaconessehuis	Leiden	5	2	3	83,7	100	62,1
103	Rijnland Ziekenhuis	Leiderdorp	3	3		78,9	55,7	51,6
105	MC Groep	Lelystad	16	12	9	79,2	69,4	51,4
111	St. Antonius	Nieuwegein	16	16	23	63,9	74,7	75,6
116	Ziekenhuis Bernhoven	Oss	7	7	6	62,5	79,3	76,7
121	St. Laurentius Ziekenhuis	Roermond	25	6	10	91,7	95,8	97,9

Ziekenhuis	Plaats	Melding 2010	Melding 2011	Melding 2012	Respons Percentage 2010	Respons Percentage 2011	Respons Percentage 2012	
122	Franciscus Ziekenhuis	Roosendaal	12	4	8	100	100	100,0
127	Ijsselland Ziekenhuis	Capelle a/d IJssel	-	-	11	-	-	85,8
129	St.Prot.Chr.Ziekenhuis Ikazia	Rotterdam	9	10	5	9,9	98,0	96,1
131	Maasstad Ziekenhuis*	Rotterdam	(12)	16	13	66,7	100	50,3
136	Antonius Ziekenhuis	Sneek	9	3	2	75,0	36,1	33,3
138	Refaja Ziekenhuis	Stadskanaal	3	9	6	100	97,2	100,0
139	Ziekenhuisgroep Zeeuwsch-Vlaanderen	Terneuzen	3	5	9	58,3	58,3	29,2
140	Ziekenhuis Rivierenland	Tiel	4	0	7	100	100	95,0
141	St. Elisabeth Ziekenhuis	Tilburg	5	6	5	97,9	100	91,5
142	Twee Steden Ziekenhuis	Tilburg	8	8	7	57,1	56,6	67,9
144	Diakonessehuis	Utrecht	6	4	5	85,6	78	70,1
148	Ziekenhuis Bernhoven	Veghel	13	18	9	100	98,3	98,1
150	Vie Curie	Venlo	16	9	13	78,6	82,2	81,9
157	Gelre Ziekenhuis	Zutphen	18	11	21	79,2	86,1	98,6
158	St. Jans-Gasthuis	Weert	6	24	29	100	84,5	95,2
159	Ommelander ZH Groep	Winschoten	16	17	17	86,4	84,4	82,1
161	Hofpoort Ziekenhuis	Woerden	5	9	3	100	94,2	98,6
163	Zaans Medisch Centrum	Zaandam	13	17	11	98,6	91,0	87,5
165	Streekziekenhuis Zevenaar	Zevenaar	5	2	2	63,3	66,1	75,0
167	Isala Klinieken	Zwolle	31	26	30	97,7	93,9	86,3
169	Lange Land Ziekenhuis	Zoetermeer	21	29	25	90,5	78,1	71,9
177	Epilepsie Centrum	Heeze	0	0	0	100	100	100,0
178	Astmacentrum Heideheuvel	Hilversum	60	1	0	100	93,6	87,5
186	Ruwaard van Putten Ziekenhuis	Spijkensisse	8	12	4	98,1	86,7	53,3
190	Streekziekenhuis. Kon. Beatrix	Winterswijk	1	2	5	90,5	100	97,9
194	Kinderrevalidatieartsen	Leiden	-	29	7	-	42,5	39,7
196	St. Maarten Medical Center	St. Maarten	9	4	4	100	100	100,0
199	JGZ artsen meldingen	Nederland	0	0		100	95,8	80,0
	Totaal		1001	726	898	83,5	74,8	71,9

* Maasstad Ziekenhuis was voorheen een vakgroep (getallen tussen haakjes)

Responspercentage van de algemene ziekenhuizen zonder kinderrevalidatieartsen is 76,7% en met kinderrevalidatieartsen 71,9%.

VVV bon is toegekend aan: Mw. A. Oren, Kennemer Gasthuis, Haarlem

6.2.2 Vakgroepen

Tabel 6.3 Aantal gemelde aandoeningen en responspercentages van de vakgroepen in 2010, 2011 en 2012

nr	Ziekenhuis	Plaats	Melding 2010	Melding 2011	Melding 2012	Respons Percentage 2010	Respons Percentage 2011	Respons Percentage 2012
1	Medisch Centrum	Alkmaar	61	59	58	100	100	100,0
3	Flevoziekenhuis	Almere	19	46	16	100	100	100,0
7	Ziekenhuis Amstelveen	Amstelveen	6	6	6	100	98,8	100,0
36	Reinier de Graaf Gasthuis	Delft	44	53	67	100	99,3	100,0
41	Van Weel-Bethesda ZH	Dirksland	9	13	16	98,6	57,1	96,4
46	Albert Schweitzer Ziekenhuis	Dordrecht	37	12	26	95,9	100	92,0
49	Zh Nij Smellinghe	Drachten	7	10	10	100	100	100,0
62	Beatrixziekenhuis	Gorinchem	20	14	10	100	100	100,0
63	Groene Hart Ziekenhuis	Gouda	21	27	37	91,7	100	99,0
66	Ziekenhuis Bronovo	Den Haag	-	-	5	-	-	33,3
80	Rode Kruis Ziekenhuis	Beverwijk	8	14	11	100	100	100,0
85	Elkerliek Ziekenhuis	Helmond	29	21	14	100	100	100,0
109	NH Diaconessen	Meppel	8	15	12	100	100	100,0
112	Canisius-Wilhemina Ziekenhuis	Nijmegen	24	33	19	100	100	100,0
117	Waterlandziekenhuis	Purmerend	17	16	22	98,9	97,8	100,0
128	St. Franciscus Gasthuis	Rotterdam	41	41	21	100	100	99,2
132	Vlietland Ziekenhuis	Schiedam	12	17	11	100	100	100,0
133	Maasland Ziekenhuis	Sittard	10	12	14	100	100	100,0
166	Isala Klinieken	Zwolle	2	1	1	100	100	100,0
195	St. Elisabeth Hospitaal Willemstad	Curaçao	7	5	3	100	100	100,0
	Totaal		394	415	379	96,6	97,5	96

VVV bon is toegekend aan: Dhr. F.A.B.A. Schuerman, Flevoziekenhuis

Responspercentage 2012 voor de Vakgroepen is 96 %

6.2.3 Academische Ziekenhuizen

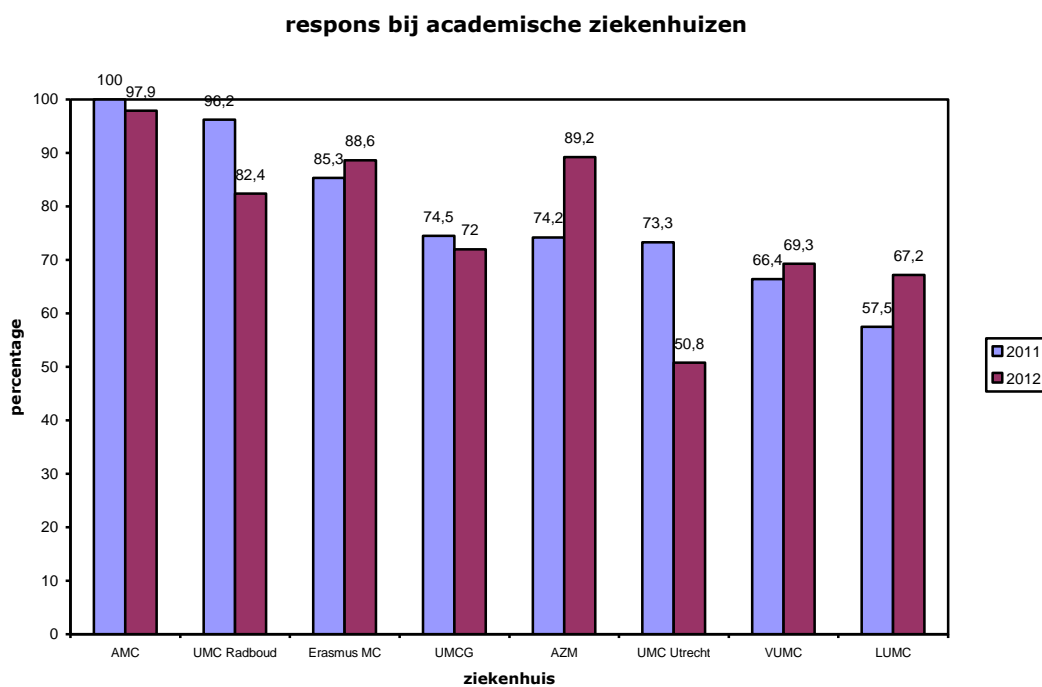
Tabel 6.4 Aantal gemelde aandoeningen en responspercentages van de academische ziekenhuizen in 2012

	AMC- Amsterdam	VUMC Amsterdam	UMCG Groningen	LUMC Leiden	AZM Maastricht	Radboud Nijmegen	Erasmus Rotterdam	UMCU Utrecht	Totaal
	Respons 97,9%	Respons 69,3%	Respons 72,0%	Respons 67,2%	Respons 89,2%	Respons 82,4%	Respons 88,6%	Respons 50,8%	Respons 76,6%
Down	0	0	0	4	0	2	2	7	15
Alcintox	3	31	0	7	12	17	1	0	71
MS	3	0	0	2	0	0	0	0	5
Kawasaki	17	0	5	2	0	1	0	6	31
Kimono	43	17	7	3	2	6	0	0	78
Coeliakie	14	25	0	33	0	2	15	0	89
NAH	0	9	0	0	0	0	40	0	49
NHS-AGS	1	0	0	0	0	0	1	0	2
NHS-CH	1	0	0	0	0	0	0	0	1
NHS-MZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0
NHS-HbP	0	0	0	0	0	3	0	0	3
Totaal	82	82	12	51	14	31	59	13	348

VVV bon is toegekend aan: Mw. A.H.M. Bouts, Academisch Medisch Centrum, Amsterdam

Responspercentage 2012 voor de Academische Ziekenhuizen is 76,6%

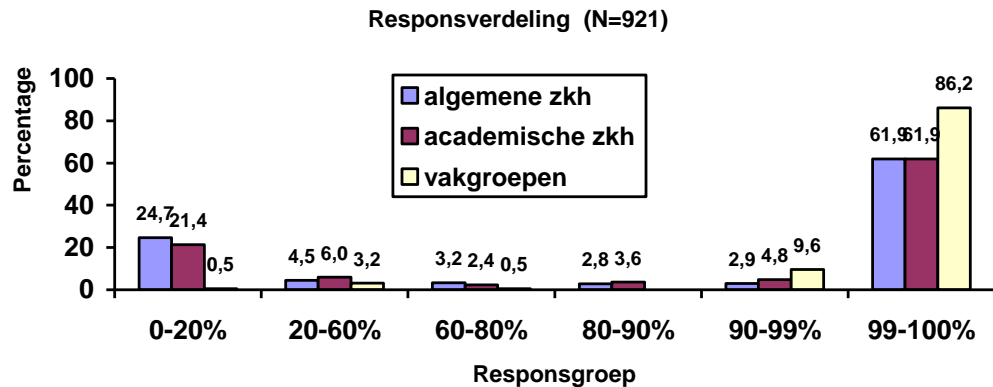
Figuur 6.1 Respons bij academische ziekenhuizen in 2012



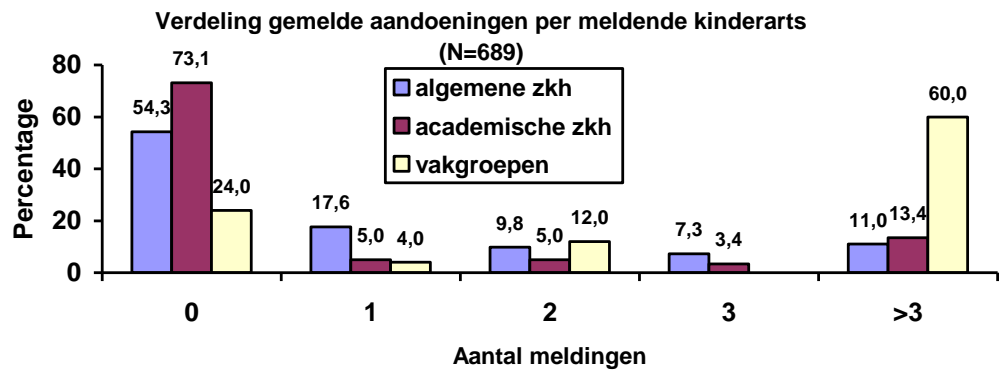
6.2.4 Totale responsverdeling

Van alle kinderartsen die meedoen, is een aantal vertegenwoordigd in een vakgroep. Alleen de arts die de vakgroep vertegenwoordigt, meldt. De artsen, die wij meldende artsen noemen, zijn de artsen die ook daadwerkelijk melden.

Figuur 6.2 Procentuele verdeling van respons (alle kinderartsen) in 2012



Figuur 6.3 “Belasting” in procenten van de meldende kinderartsen in 2012, aantal meldingen per kinderarts per jaar.



Totaal aantal meldingen in 2012 was 1625. In 2011 was het aantal 1632.

Het aantal meldende kinderartsen is in 2012 iets groter geworden van 639 naar 689.

Het aantal vakgroepen is verhoogd van 19 naar 20.

0-Meldingen lijken te wijzen op een onderrapportage, waarbij de mail wordt teruggestuurd met ‘geen meldingen’. Onvoldoende aandacht lijkt waarschijnlijker dan onvoldoende aandoeningen (fig. 6.3). In 2012 zijn vooral bij de vakgroepen minder 0 meldingen geweest dan in 2011 (van 71,9 naar 24,0). Bij de academische ziekenhuizen is er een lichte daling in het respons percentage te zien van 80,7 naar 76,6. Het aantal signaleringen blijft achter bij het aantal kinderen met “NSCK aandoeningen” dat wordt opgenomen in academische ziekenhuizen. Opvallend is dat in het ziekenhuis dat een aandoening op de lijst heeft de betreffende aandoening hoog scoort.

7 Samenvattingen van de onderzoeken in 2012

Tabel 7.1 Aantal meldingen van het begin van de studie tot en met 31 december 2012. De cijfers zijn nog niet gecorrigeerd voor dubbelmeldingen en foutmeldingen.

Aandoening	Duur van onderzoek	Totaal aantal meldingen t/m 2012	Onderzoekers
Down syndroom	01-01-2003 heden	1694 meldingen	CM Zwaan, V de Haas, M Blink, E Sonneveld, JP van Wouwe, E de Vries
Alcohol Intoxicatie	01-01-2007 heden	3398 meldingen	N van der Lely, JJ van Hoof, WE van Dalen, R Rodrigues Pereira
Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van hersenen en ruggenmerg	01-01-2007 heden	113 meldingen	CE Catsman-Berrevoets, M Boon, RF Neuteboom, I Ketelslegers.
Cystic Fibrose	01-07-2007 heden	200 meldingen	JE Dankert-Roelse, FLGR Gerzon, AMMVernooij-van Langen, E Dompeling
Ziekte van Kawasaki	01-07-2007 heden	418 meldingen	TW Kuijpers, IM Kuipers, S Dietz, CE Tacke
Coeliakie bij kinderen	01-01-2010 heden	1015 meldingen	JJ Schweizer, JHC de Roo, ML Mearin- Manrique
Niet aangeboren hersenafwijkingen	01-01-2011 heden	104 meldingen	RJ Bolt, HTM Jongejan, P de Koning. (revalidatie arts)
Gemiste kinderen bij de hielprik sikkelcel/thalassemia major	01-01-2011 heden	5 meldingen	M Peters, I Appel, P Verkerk
Gemiste kinderen bij de hielprik Cystic Fibrose	01-01-2011 heden	6 meldingen	JE Dankert-Roelse, P Verkerk
Gemiste kinderen bij de hielprik Metabole ziekten	01-01-2011 heden	3 meldingen	G Visser, F Spronsen, P Verkerk
Gemiste kinderen bij de hielprik AGS	01-01-2011 heden	7 meldingen	H Claahsen – van der Grinten, P Verkerk
Gemiste kinderen bij de hielprik CH	01-01-2011 heden	6 meldingen	ASP van Trotsenburg, P Verkerk
Mono Nieren (kimono studie)	01-01-2012 heden	153 meldingen	R Westland, MF Schreuder, JAE van Wijk

Tabel 7.2 Alle gemelde aandoeningen NSCK naar soort ziekenhuis in 2012

Aandoening	Code	Totaal	Academisch Ziekenhuis	Algemeen Ziekenhuis	Vakgroep
Down syndroom, sinds 2008 ook screening op leukemie	Down	116	15	70	31
Alcohol intoxicatie	Alcintox	768	71	487	210
Auto-immuun gerelat. ontstekingen van hersenen en ruggenmerg	MS	21	5	15	1
Ziekte van Kawasaki	Kawasaki	96	31	46	19
Incidentie en klinisch beeld van coeliakie bij kinderen	Coeliakie	389	89	208	92
Niet aangeboren hersenafwijkingen	NAH	71	49	15	7

Aandoening	Code	Totaal	Academisch Ziekenhuis	Algemeen Ziekenhuis	Vakgroep
Gemiste kinderen bij de hielprik Cystic Fibrosis	NHS-CF	6	5	1	0
Gemiste kinderen bij de hielprik sikkelcel/thalassemia major	NHS-HbP	3	3	0	0
Gemiste kinderen bij de hielprik Metabole ziekten	NHS-MZ	1	0	0	1
Gemiste kinderen bij de hielprik AGS	NHS-AGS	3	2	0	1
Gemiste kinderen bij de hielprik CH	NHS-CH	1	0	1	0
Mono Nieren (kimono studie)	Kimono	150	78	55	17
Totaal		1625	348	898	379

7.1 Screening op transiënte leukemie bij pasgeborenen met Down syndroom

Onderzoekers

- Mw. dr. E. de Vries, kinderarts Jeroen Bosch Ziekenhuis, 's-Hertogenbosch, voorzitter DOC, hoofdonderzoeker.

Overige leden kernteam DOC

- Dr. M.E. Weijerman, kinderarts, Rijnland Ziekenhuis, Leiderdorp, vice-voorzitter DOC
- L.A. Bok, kinderarts, Máxima Medisch Centrum, Veldhoven
- A. Coppus, AVG-arts, UMCN, Nijmegen
- A. Devriendt, Arts jeugdgezondheidszorg Vlaanderen
- E. van Hoorn, Arts jeugdgezondheidszorg Nederland
- R. Lamberts, Directeur Stichting Down Syndroom
- J.J.P. Schrandt, kinderarts, MUMC, Maastricht
- M. Wojciechowski, kinderarts, UZA, Antwerpen

Subsidie

In 2011 en 2012 ontving het DOC om niet de data die voor de TMD studie werden verzameld; in 2013 subsidieert het Jeroen Bosch Ziekenhuis de deelname van het DOC aan het NSCK.

Achtergrondinformatie

Bij het opstellen van de nieuwe Richtlijn voor Down Syndroom werd duidelijk dat er nog veel onbeantwoorde vragen zijn op het gebied van de juiste aanpak en zorg. Dit was aanleiding het Downteam OnderzoeksConsortium DOC op te richten. Het DOC wil middels het landelijke online patiëntenregistratieproject DigiDown door langdurig cohortonderzoek antwoorden vinden op deze vragen. Meer informatie is te vinden op www.DOCsite.eu.

Vraagstelling

Inzicht krijgen in de bijkomende problematiek bij Down Syndroom en evidence verzamelen voor de juiste aanpak daarvan.

Casusdefinitie

Bewezen syndroom van Down.

Resultaten

In 2012 is hard gewerkt aan de opzet van DigiDown, in 2013 staat de – gefaseerde – invoering gepland.

Conclusie

De eerste reacties laten zien dat er veel belangstelling is voor deelname aan DigiDown bij ouders; de belangrijkste uitdaging is nu de stap naar uitvoering te zetten. Daarvoor zal extra financiering moeten worden gevonden.

7.2 Alcohol intoxicatie

Onderzoekers

- Drs. G. Boeynaems, arts-assistent kindergeneeskunde Reinier de Graaf Gasthuis Delft
- Dr. N. van der Lely, kinderarts-opleider Reinier de Graaf Gasthuis Delft
- Dr. J.J. van Hoof, docent-onderzoeker Universiteit Twente
- Ir. W.E. van Dalen, directeur Nederlands Instituut voor Alcoholbeleid (STAP)
- Drs. R. Rodrigues Pereira, Nederlands Signaleringscentrum Kindergeneeskunde
- Dr. B.J.M. van de Wetering, Bouman GGZ Rotterdam

Aantal meldingen

In 2012 zijn in totaal 710 meldingen van alcoholintoxicatie gedaan door kinderartsen (peildatum 30-04-2013). Vier meldingen zijn geëxcludeerd omdat de jongeren 18 jaar waren. Het totaal aantal meldingen komt hiermee op 706. Dit is een daling van 7% ten opzichte van 2011. In dat jaar werden 762 alcoholintoxicaties gemeld (zie *figuur 1*).

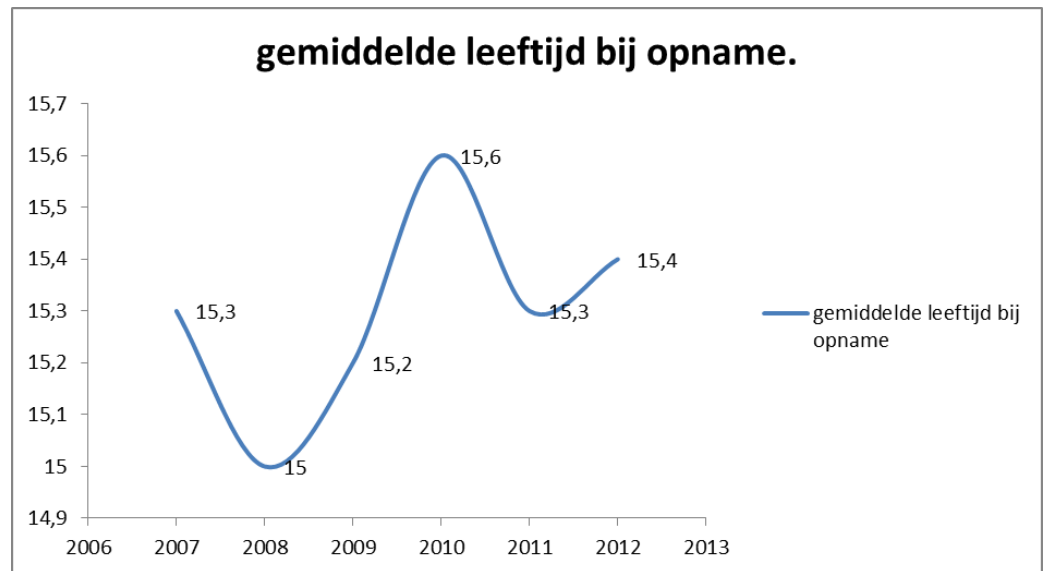
Van 644 meldingen zijn genoeg gegevens bekend om ze te kunnen gebruiken voor nadere analyse.



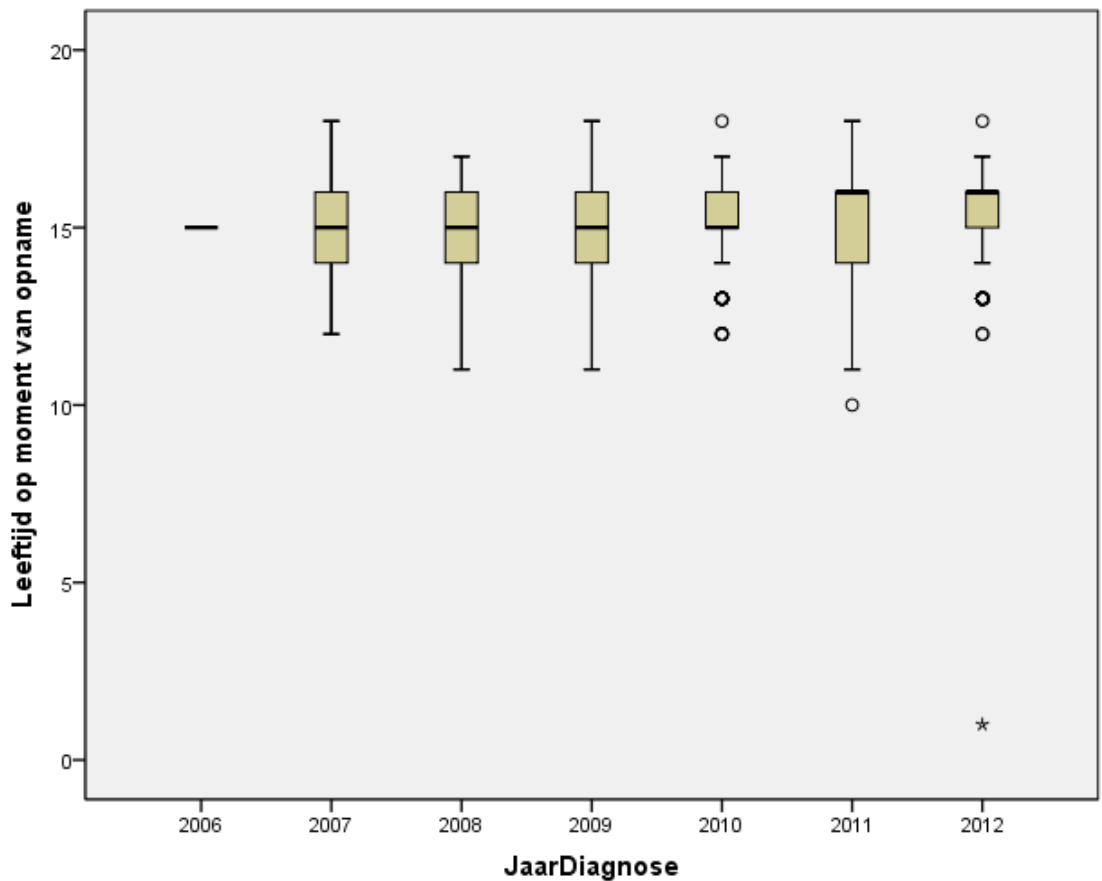
Figuur 1: aantal gemelde intoxicanten 2007-2012

Leeftijd van de alcoholintoxicanten

De jongst gerapporteerde leeftijd in 2012 is 12 jaar. Gemiddelde leeftijd voor presentatie op de spoedeisende hulp lag op jaar 15.5 jaar oud (zie figuren 2 en 3).



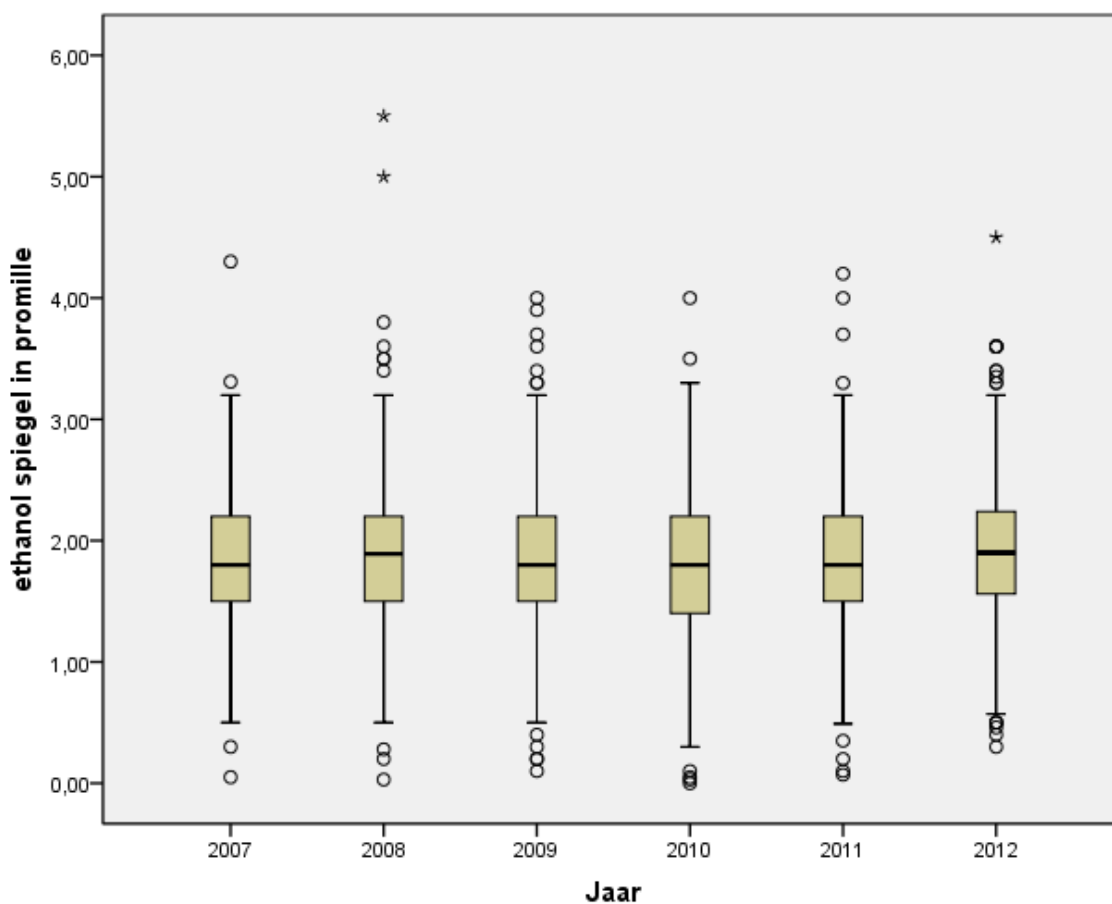
Figuur 2: gemiddelde leeftijd alcoholintoxicanten



Geslacht van de alcoholintoxicanten

Jongens waren met 50% in de meerderheid ten opzichte van 41% meisjes. Geslacht was niet vermeld in 9% van de gevallen. Indien deze niet worden meegerekend, is het aantal jongens 55% ten opzichte van 45% meisjes.

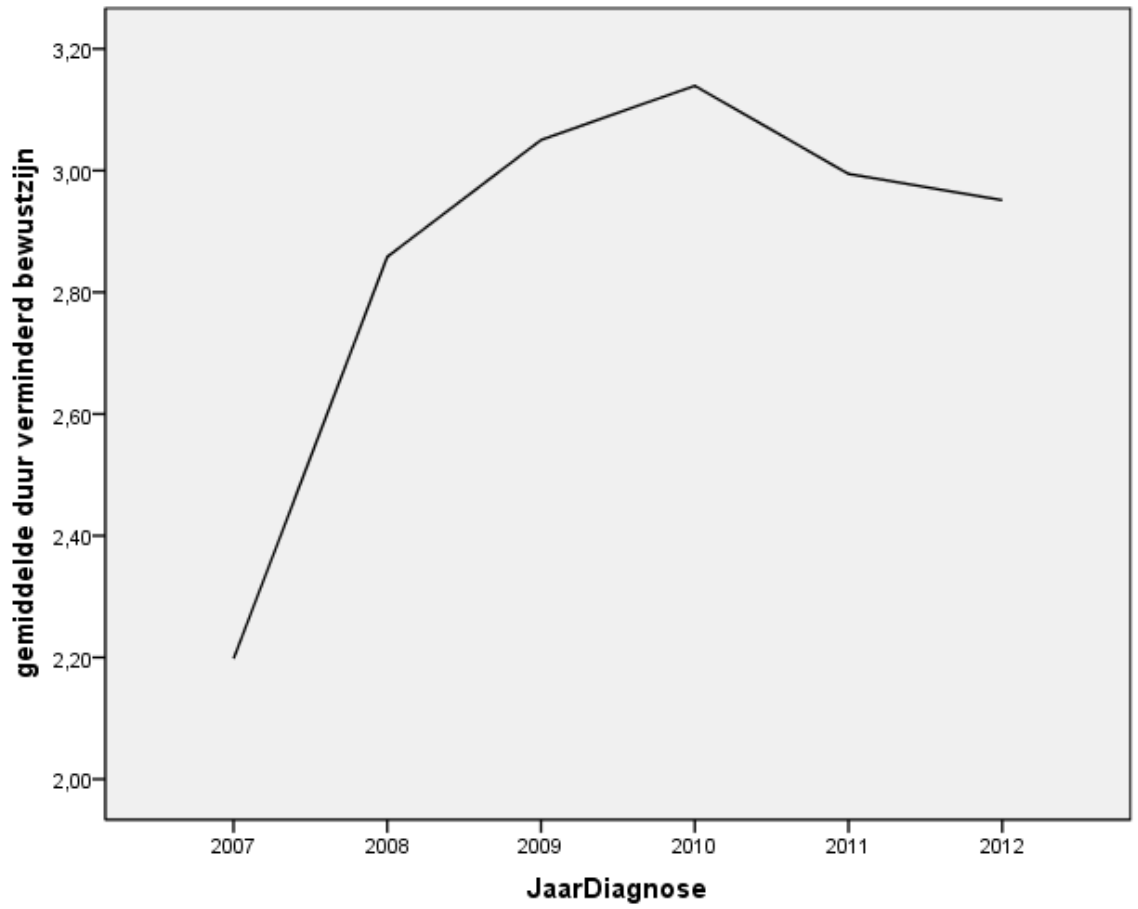
In 2012 was het gemiddelde promillage bij presentatie op de spoedeisende hulp 1.88 promille ten opzichte van 1.81 promille in 2011. Het hoogst gemeten promillage in 2012 was 4.5 promille.



Figuur 3: gemiddeld promillage alcoholintoxicanten 2007-2012

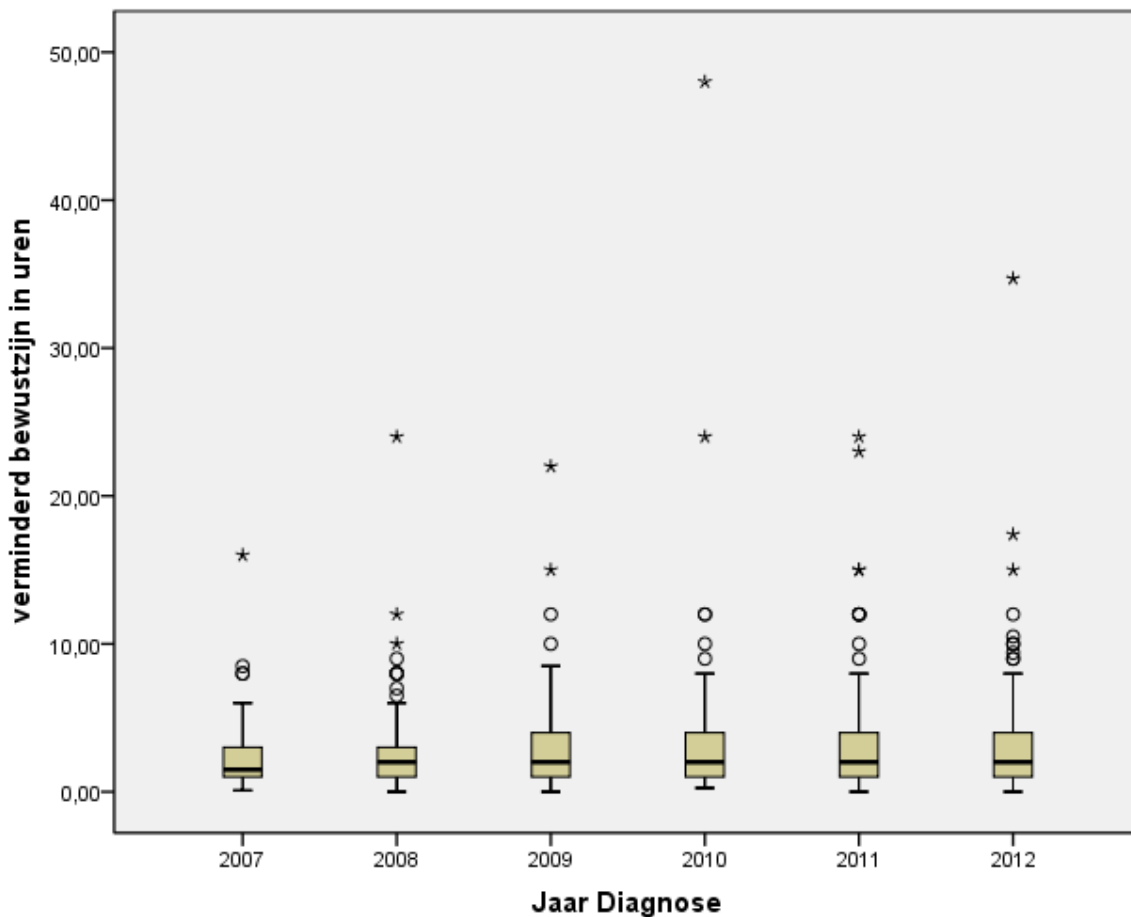
Verminderd bewustzijn

Van de 504 kinderen (71%) waarvan de opname reden bekend was, kwam 89% vanwege een verminderd bewustzijn. Dit verminderd bewustzijn had een gemiddelde duur van 2 uur en 57 minuten. Het langste verminderd bewustzijn had een duur van 34 uur en 42 minuten (zie figuren 4 en 5).



Figuur 4: gemiddelde duur verminderd bewustzijn 2007-2012

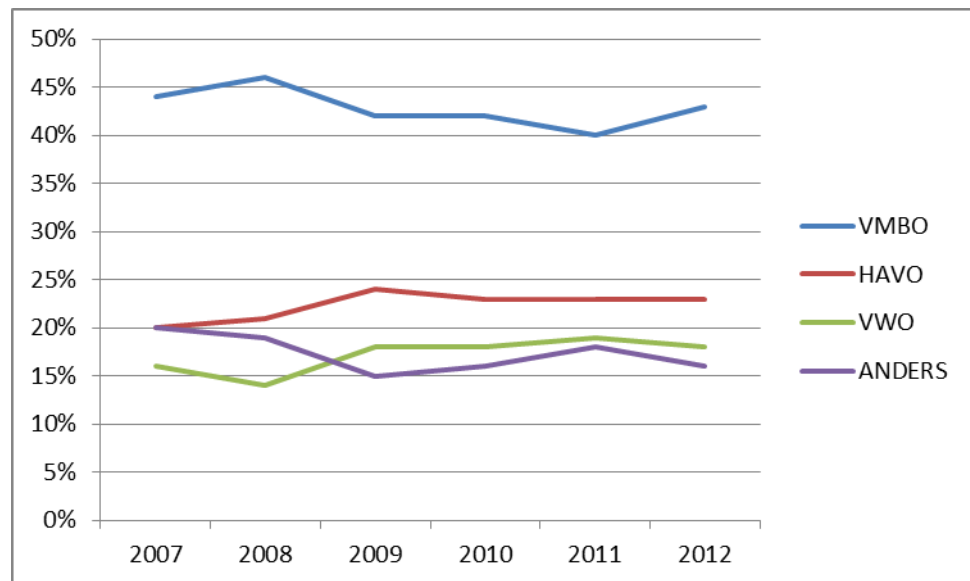
Figuur 5: boxplot duur verminderd bewustzijn 2007-2012



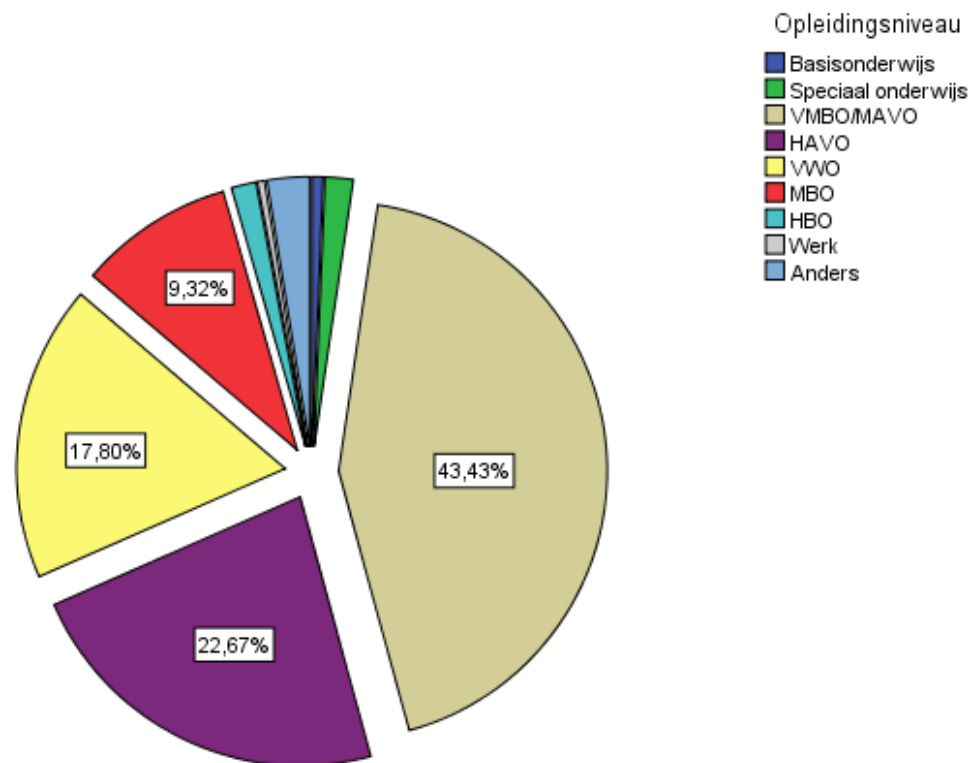
Overige kenmerken alcoholintoxicanten

Van 478 kinderen was de gezinssamenstelling bekend. Van deze kinderen kwam 64% uit een traditioneel gezin met twee ouders en 19% uit een gezin met gescheiden ouders.

Het schoolniveau was bekend bij 438 (62%) van de kinderen. Dit laat zien dat 76% nominale schoolprestaties levert. Van alle kinderen volgt 43% een VMBO opleiding, 23% een HAVO opleiding en 18% een VWO opleiding (zie figuren 6 en 7). Dit is een normale afsplitsing van de bevolkingsopbouw (CBS 2007).

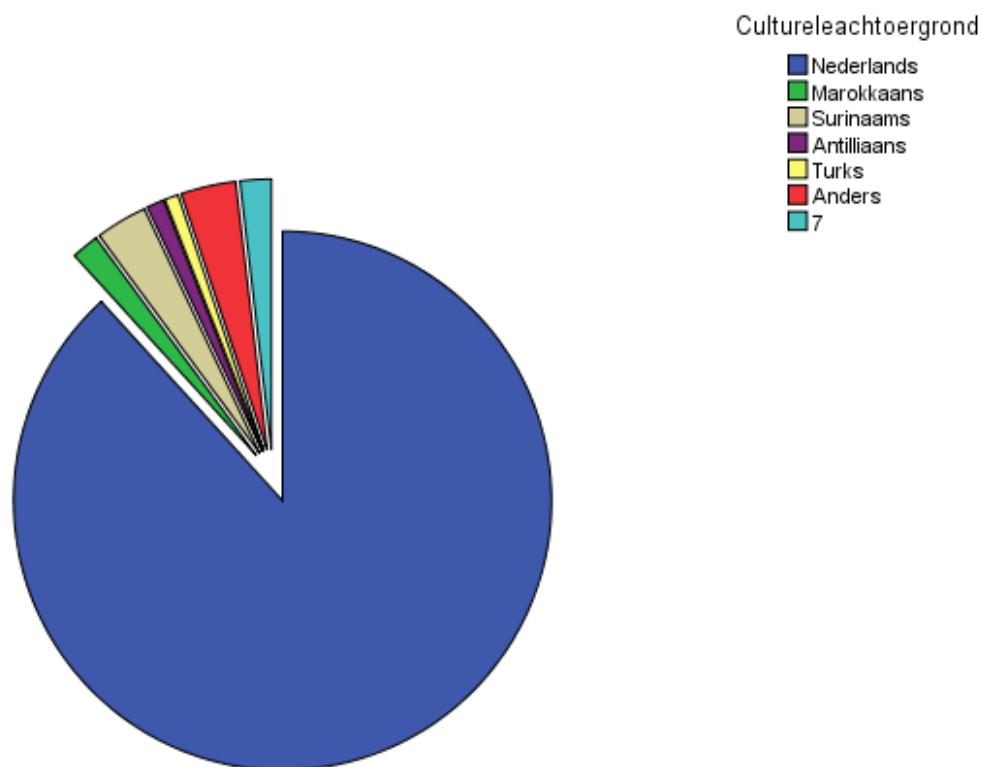


Figuur 6: schoolniveau van alcoholintoxicanten 2007-2012 in procenten



Figuur 7: schoolniveau in 2012 in procenten

Van 484 kinderen was de nationaliteit geregistreerd waarbij de Nederlandse nationaliteit met 88% veruit het sterkst vertegenwoordigd was, gevolgd door de Surinaamse (3,1%). De Turkse (0,8%) en de Marokkaanse (1,7%) nationaliteiten zijn ondervertegenwoordigd in de groep alcoholintoxicanten.



Figuur 8: culturele achtergrond in 2012

Er is een stevige top 3 met betrekking tot het aantal registraties. Brabant heeft de meeste registraties namelijk 23,4% (165) gevolgd door Noord-Holland met 22,4% (158) en Zuid-Holland 20,5% (144). Op plek 4 staat Limburg met 8,1% (57).

Voor jongens was de gemiddelde leeftijd 15,6 jaar oud (range 12-17 jaar). Het gemiddelde alcoholpromillage was 1,96%. De gemiddelde duur van het bewustzijnsverlies was 3 uur en 25 minuten.

Voor meisjes was de gemiddelde leeftijd 15,3 jaar oud (range 12-17 jaar). Het gemiddelde alcoholpercentage was 1,80%. De gemiddelde duur van bewustzijnsverlies was 2 uur en 27 minuten.

Publicaties 2012

- *Adolescent alcohol intoxication: Application of an existent risk model on school problems.* E. van Zanten, T. van der Ploeg, A. A. van Blitterswijk, N. van der Lely, M.D.C. de Visser.
Tijdschrift: Journal of Adolescent Health
- *Nederlandse ervaringen met alcohol intoxicaties bij minderjarigen: aankondiging van de Belgische registratie door kinderartsen.* E. van Zanten, J. Dedooy, J. Ramet, N. van der Lely
- Tijdschrift: Tijdschrift voor Geneeskunde (België)

- *Four years of adolescent alcohol related hospital treatments; Trends over time.* J.J. van Hoof, E. van Zanten, N. van der Lely, Tijdschrift: Journal of Child & Adolescent Substance Abuse
- *Gender, age and educational level attribute to blood alcohol concentration in hospitalized intoxicated adolescents; a cohort study.* E. van Zanten, T. van der Ploeg, J.J. van Hoof, N. van der Lely
- Tijdschrift: Alcoholism Clinical and Experimental Research
- *Effectiveness of a Dutch outpatient prevention-intervention programme after admittance for alcohol intoxication.* E. Van Zanten, M.D.C. de Visser, N. Van der Lely
- Tijdschrift: Acta Paediatrica 2012
- *The Dutch Pediatric Surveillance System (NSCK) Alcohol intoxication and the 'Alcoholpoliclinic'; new approaches in adolescent alcohol intoxication; clinical pediatric experience and research combined.* N. Van der Lely, E. van Zanten, J.J. Van Hoof
- Tijdschrift: Nederlands Tijdschrift Kindergeneeskunde 2012

7.3 Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van hersenen en ruggenmerg bij kinderen en adolescenten

Leden NVKN werkgroep 'Auto-immuun gerelateerde centraal zenuwstelsel aandoeningen bij kinderen'

- Drs. E.D. van Pelt, Erasmus MC
- Drs. I.A. Ketelslegers, Erasmus MC
- Dr. C.E. Catsman-Berrevoets, Erasmus MC
- Dr. R.Q. Hintzen, Erasmus MC
- Drs. R.F. Neuteboom, Erasmus MC
- Dr. M. Boon, UMCG

Financiering

- MS centrum 'ErasMS'
- Stichting MS Research

Achtergrondinformatie

Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van hersenen en ruggenmerg bij kinderen en adolescenten betreffen een aantal relatief zeldzame aandoeningen, zoals Acute Disseminated Encephalo Myelitis (ADEM), Neuritis Optica (NO), Myelitis Transversa (MT), Neuromyelitis Optica (NMO), Clinically Isolated Syndrome (CIS) en Multiple Sclerose (MS). Tot voor kort was een exacte incidentie van deze aandoeningen niet bekend. Echter recent is gepubliceerd dat de incidentie van deze ontstekingen in hersenen en ruggenmerg 0,66 / 100.000 kinderen < 18 jaar per jaar in Nederlands is.

De klinische presentatie en het beloop van de aandoeningen zijn erg variabel. Het blijkt vaak niet eenvoudig om de juiste diagnose te stellen. Vooral de verschillen tussen ADEM en een eerste presentatie van MS zijn niet altijd duidelijk en er bestaat bij kinderen overlap tussen deze ziektes. Met name als het kind zich met een multifocaal beeld presenteert kan het lastig van ADEM te onderscheiden zijn. Na een eerste auto-immuun gerelateerde ontsteking van het CZS is bij kinderen een multifasisch beloop nog niet goed te voorspellen. Uit eerdere studies komt naar voren dat tot 6-20% van de kinderen met ADEM uiteindelijk MS ontwikkelt. Na een CIS is dit percentage nog hoger. Van de patiënten met MS heeft 2,7-5% het debuut van deze ziekte al voor de leeftijd van 16 jaar gehad.

Graag willen we meer inzicht krijgen in de incidentie, de presentatie en het beloop van deze groep aandoeningen. Vooral is het interessant om te weten welke van deze kinderen uiteindelijk een multifasische ziekte en mogelijk MS ontwikkelen en of dit te voorspellen is bij de eerste klinische presentatie. In het kader hiervan is er een landelijk onderzoek gestart naar welke klinische, biologische en/of genetische parameters enerzijds van belang zijn voor het ontstaan van deze aandoeningen en anderzijds het beloop en eventueel progressie naar MS zouden kunnen voorspellen (PROUDkids: PRedicting the OUtcome of a Demyelinating event in children).

Vraagstellingen voor signalering (NSCK)

- Wat is de incidentie van 'auto-immuun gerelateerde ontstekingen van het centrale zenuwstelsel' in Nederland?
- Met welke klinische verschijnselen presenteren deze kinderen zich?
- Wat is het beloop na het doormaken van de eerste aanval (minimale follow-up tijd: 2 jaar)?

Casusdefinitie

- Leeftijd: 0-17 jaar
- Eerste episode van neurologische uitval passend bij een eerste aanval van centraal zenuwstelsel demyelinatie (zoals ADEM, NO, MT, NMO of CIS)
Of
- Symptomen die het begin zijn van een progressieve vorm van een auto-immuun gerelateerde encephalomyelitis

Exclusiecriteria: Metabole, toxische, infectieuze of systemisch-immunologische oorzaak van de neurologische symptomen.

Resultaten

Aantal meldingen 2007 t/m 2012: 110

Hiervan 12 dubbel gemeld en 34 meldingen niet correct (andere diagnose).

Dus in totaal 64 meldingen, echter van 10 nog geen gegevens ontvangen.

Dit resulteerde in 54 bruikbare meldingen via het NSCK.

	2007 (n=16)	2008 (n=17)	2009 (n=19)	2010 (n=14)	2011 (n=21)	2012 (n=23)
ADEM	7	3	6	2	2	6
NO	-	3	1	2	2	2
MT	1	-	1	2	3	1
CIS	1	2	1	-	2	2
NMO	-	-	1	-	1	-
Totaal	9	8	10	6	10	11
Nog geen gegevens	-	2	-	2	3	3
Melding niet correct	6	5	9	3	5	6
Dubbele melding	1	2	-	3	3	3

Voorlopige conclusies

Auto-immuun gerelateerde ontstekingen van het centraal zenuwstelsel bij kinderen en adolescenten zijn zeldzaam. Echter de incidentie door middel van de door het NSCK verkregen meldingen is een onderschatting van de werkelijkheid. Enerzijds blijkt ongeveer 1/3 van de meldingen uiteindelijk een andere diagnose te betreffen. En anderzijds zijn er onafhankelijk van het NSCK nog ~ 90 patiënten gemeld, m.n. door kinderneurologen. Het is mogelijk dat het om een groep aandoeningen gaat waar veel kinderartsen niet mee bekend zijn. Dit kan verbeterd worden door meer voorlichting te geven over de klinische kenmerken van deze groep ziektebeelden.

Ook kunnen de verkeerd gemelde diagnoses worden verklaard door de onduidelijke titel van de signalering.

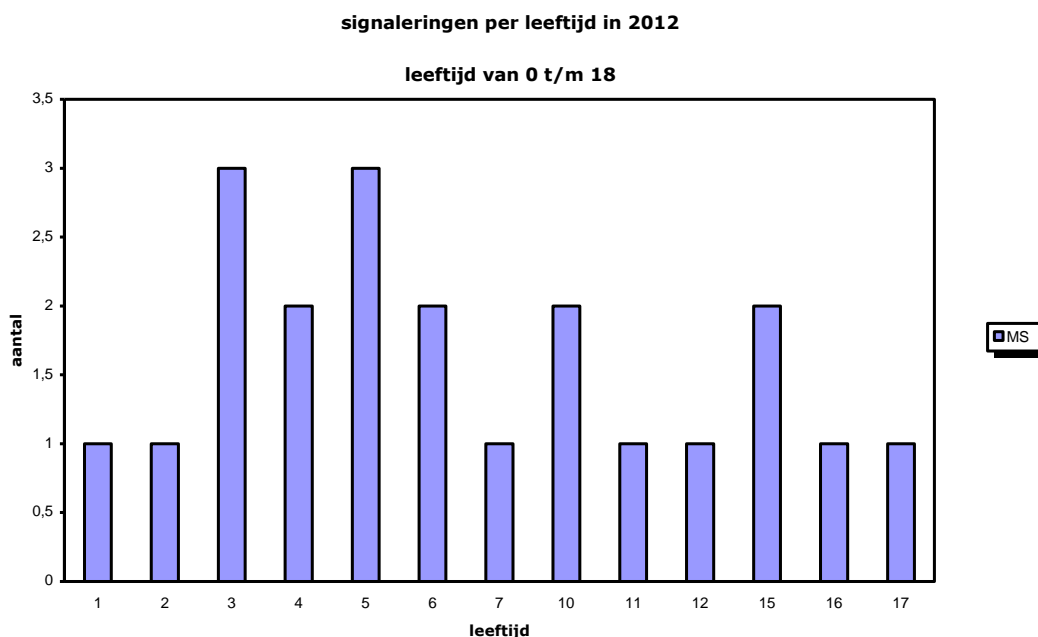
De verschijnselen bij presentatie zijn voornamelijk passend bij ADEM (48%). Vijftien patiënten (28%) kregen tot op heden de diagnose MS: 8 patiënten hadden een presentatie met CIS, 3 met neuritis optica, 3 patiënten hadden een myelitis transversa en 1 patiënt had bij haar ziekte debuut een combinatie van neuritis optica en myelitis (NMO). Alle patiënten met ADEM als debuut bleven monofasisch. De via het NSCK gemelde aantallen zijn te klein om verdere uitspraken te kunnen doen over de epidemiologische gegevens, klinische verschijnselen bij presentatie en het beloop van deze groep patiënten in Nederland. Het onderzoek zal hiervoor worden vervolgd. Wel is gebleken is dat het NSCK en het onderzoek PROUDkids elkaar goed aanvullen. Recent is op basis van de meldingen van NSCK en PROUDkids de incidentie van auto-immuun gerelateerde ontstekingen van het centraal zenuwstelsel bij kinderen en adolescenten berekend. Deze incidentie is 0.66/100.000 kinderen < 18 jaar per jaar in Nederland. 23% van de geïncludeerde kinderen ontwikkelden uiteindelijk MS (incidentie van MS is 0,15/100.000 kinderen < 18 jaar per jaar).

Publicaties

- Van Pelt ED, Mescheriakova JY, Makhani N, Ketelslegers IA, Neuteboom RF, Kundu S, Janssens ACJW, Catsman-Berrevoets CE, van Duijn CM, Banwell B, Bar-Or A, Hintzen RQ. Risk genes associated with pediatric-onset MS but not with monophasic acquired CNS demyelination. *Gesubmit mei 2013*
- Verhey LH, van Pelt-Gravesteijn ED, Neuteboom RF, Ketelslegers IA, Catsman-Berrevoets CE, Feldman B, et al. Validation of MRI predictors of multiple sclerosis diagnosis in children with acute CNS demyelination. *MS and Related Disorders*. 2013 February 4.
- Ketelslegers IA, Boon M, Rodrigues Pereira R, Hintzen RQ, Catsman-Berrevoets CE. ADEM en het risico op het ontwikkelen van MS bij kinderen. *Tijdschr Kindergeneeskd*, 2009.77(2):66-72.
- Ketelslegers IA, Neuteboom RF, Boon M, Catsman-Berrevoets CE, Hintzen RQ. A comparison of MRI criteria for diagnosing pediatric ADEM and MS. *Neurology*, 2010.74(18):1412-15.
- Ketelslegers IA, Catsman-Berrevoets CE, Neuteboom RF, Boon M, van Dijk KG, Eikelenboom MJ, Gooskens RH, Niks EH, Overweg-Plandsoen WC, Peeters EA, Peeters-Scholte CM, Poll-The BT, de Rijk-van Andel JF, Samijn JP, Snoeck IN, Stroink H, Vermeulen RJ, Verrips A, Vles JS, Willemsen MA, Rodrigues Pereira R, Hintzen RQ. Incidence of acquired demyelinating syndromes of the CNS in Dutch children: a nationwide study. *J Neurol*. 2012 September; 259(9): 1929–35. Published online 2012 February 17. doi: 10.1007/s00415-012-6441-6 *Presentaties*
- Signalering van een auto-immuun gerelateerde ontsteking van het centraal zenuwstelsel bij kinderen. Ketelslegers IA. Voorjaarsvergadering Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie, CWZ Nijmegen, April 2008
- Prognose van kinderen met MS en andere aandoeningen met immuungemedieerde inflammatoire CZS demyelinisatie. Neuteboom RF. Najaarssymposium Nederlandse Vereniging voor Kinderneurologie, Erasmus MC, November 2009.
- Acquired Demyelinating Syndromes. Neuteboom RF. Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) congres, Veldhoven, November 2011.

Referenties

- Banwell B, Ghezzi A, Bar-Or A, et al. Multiple sclerosis in children: clinical diagnosis, therapeutic strategies, and future directions. *Lancet Neurol.* 2007;6:887-902.
- Banwell B, Kennedy J, Sadovnick D, et al. Incidence of acquired demyelination of the CNS in Canadian Children. *Neurology.* 2009;72:232-9.
- Renoux C, Vukusic S, Mikaeloff Y, et al. Natural History of Multiple Sclerosis with Childhood Onset. *N Engl J Med.* 2007;356:2603-13.
- Krupp LB, Banwell B, Tenenbaum S; International Pediatric MS Study Group. Consensus definitions proposed for pediatric multiple sclerosis and related disorders. *Neurology.* 2007;68:S7-12.
- Mikaeloff Y, Suissa S, Vallee L, et al. First episode of acute CNS inflammatory demyelination in childhood: prognostic factors for multiple sclerosis and disability. *J Pediatr.* 2004;144:246-52.



7.4 Ziekte van Kawasaki

Onderzoekers (Emma Kinderziekenhuis, AMC, Amsterdam)

- Prof. dr. T.W. Kuijpers, kinderarts-immunoloog
- Dr. I.M. Kuipers, kindercardioloog
- Dr. W.B. Breunis, kinderarts i.o.
- Drs. C.E. Tacke, arts-onderzoeker

Duur van de NSCK registratie "Ziekte van Kawasaki":

1 juli 2007 – 30 juni 2012

Financiering:

- NWO
- NROG
- JJ van Loghum
- STINAFO

Achtergrond informatie

De ziekte van Kawasaki is een acute vasculitis op de kinderleeftijd. In 15-20% van de onbehandelde kinderen treden coronaire arteriële aneurysmata (CAA) voor. De ziekte van Kawasaki is daarmee de belangrijkste oorzaak van verworven hartafwijkingen op de kinderleeftijd. Hoewel een infectieuze oorzaak verondersteld wordt, is de etiologie en pathofysiologie van de ziekte nog altijd onduidelijk. Het feit dat er een opvallend verschil in incidentie wordt geobserveerd tussen westerse landen (5-20 per 100.000) en Japan (185 per 100.000), doet vermoeden dat genetische factoren een belangrijke rol spelen.

De diagnose wordt gesteld op klinische gronden, aangezien een diagnostische test ontbreekt (zie inclusiecriteria). Alle organen kunnen aangedaan zijn met een reeks symptomen, waaronder steriele pyurie, otitis media, aseptische meningitis, neurologische uitval, icterus, trombopenie.

De behandeling van de ziekte van Kawasaki bestaat uit de toediening van een éénmalige gift intraveneuze immuunglobulinen (IVIG, 2 g/kg in 8-12 uur) en gebruik van aspirine. De incidentie van CAAs wordt met deze standaardbehandeling grofweg gehalveerd tot <10%. Indien de koorts na 3 dagen persisteert, kan een tweede gift IVIG overwogen worden. Als na de tweede IVIG gift nog steeds geen klinische verbetering is opgetreden, wordt een stootkuur methylprednisolon (15-30 mg/kg in 2 uur, gedurende 3 dagen) geadviseerd.

Het doel van de NSCK registratie is om meer inzicht te krijgen in de incidentie en beloop van de ziekte van Kawasaki in Nederland. Naar aanleiding van de antwoorden op onderstaande vragen kan gericht vervolgonderzoek worden opgezet.

Vraagstellingen

- Wat is de incidentie van de ziekte van Kawasaki in Nederland?
- Hoe vaak gaat de ziekte van Kawasaki gepaard met hartafwijkingen (en in welke mate)?
- Bij hoeveel kinderen blijkt éénmalige behandeling met IVIG niet voldoende, om welke reden en met welke vervolghandeling?
- Hoe vaak en welke niet-klassieke of complicerende symptomen treden op tijdens de acute fase van de ziekte (bijv. neurologische afwijkingen, artritis, doofheid, etc.)?

Inclusie criteria

Alle kinderen van 0-18 jaar bij wie de diagnose 'ziekte van Kawasaki', 'atypische ziekte van Kawasaki' of 'incomplete ziekte van Kawasaki' is gesteld.

Ziekte van Kawasaki:

Er dient sprake te zijn van persisterende koorts (gedurende tenminste vijf dagen) én 4 of meer van onderstaande klassieke symptomen:

- Polymorf exantheem
- Bilaterale non-purulente conjunctivitis

- Rode orofarynx, aardbeientong of rode en vaak gesprongen lippen
- Lymfadenopathie (vaak unilateraal in de halsregio)
- Veranderingen aan de extremiteiten:
 Acuut: erytheem van de handpalmen/voetzolen en oedeem van handen/voeten
 Subacuut: vervellingen van handen en voeten

Incomplete ziekte van Kawasaki:

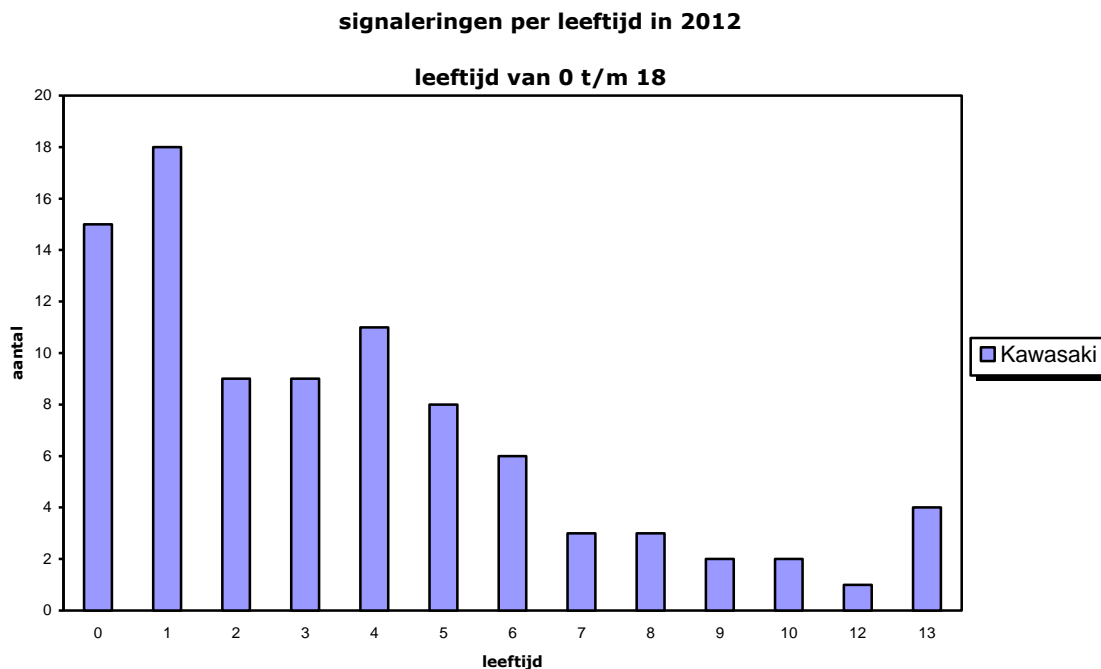
Er is sprake van aanhoudende koorts (tenminste 5 dagen) maar er zijn slechts 3 (of minder) klassieke symptomen. Op basis van echocardiografische afwijkingen of uitgesproken laboratoriumuitslagen passend bij de diagnose ziekte van Kawasaki is besloten te behandelen met IVIG en aspirine, waarop een goede reactie werd waargenomen.

Atypische ziekte van Kawasaki:

Er wordt voldaan aan de bovenstaande criteria van de ziekte van Kawasaki maar tevens is er sprake van *niet-typische* symptomen, die op de voorgrond staan

Voorlopige resultaten

Na start van de NSCK registratie in 2007 werden in de periode juli 2007 – juli 2011 in totaal 261 kinderen met de ziekte van Kawasaki gemeld. De berekende incidentie over deze periode was 6,2 per 100.000 kinderen onder de leeftijd van 5 jaar. Op dit moment hebben wij van 245 van de 261 kinderen (93,9%) de vragenlijsten retour ontvangen. De diagnose werd vaker gesteld bij jongens (ratio jongens : meisjes = 1.5 : 1). De leeftijdsverdeling op de 1^e ziektedag is hieronder weergegeven. Op de eerste ziektedag was 80% van de kinderen jonger dan 5 jaar.



Figuur 1 Leeftijdsverdeling op de eerste ziektedag in jaren

Zowel kinderen met een complete (n=193) als ook incomplete diagnose (n=52) werden gemeld. Kinderen met een incomplete diagnose (< 4 klassieke symptomen) waren significant jonger op het moment van het stellen van de diagnose dan kinderen met complete presentatie: mediane leeftijd $1,1 \pm 2,9$ versus $2,9 \pm 2,7$ jaar ($p = <0.001$). Bijna alle kinderen (97,6%) zijn behandeld met immunoglobulinen. In 21,4% van de patiënten werd een 2^e gift immunoglobulinen gegeven omdat er sprake was van aanhoudende koorts. Bij 12,7% van de kinderen werden afwijkingen aan de coronair arteriën geconstateerd in de acute fase van de ziekte.

Voorlopige conclusies

Met een incidentie van 6,2 per 100.000 kinderen is de incidentie van de ziekte van Kawasaki in Nederland laagnormaal in vergelijking met andere Europese landen. Deze is echter in groot contrast met de jaarlijkse incidentie zoals die wordt waargenomen in Japan (185 per 100.000 kinderen < 5 jaar oud).

Onderrapportage speelt in deze getallen een rol. We hebben de NSCK ziekte van Kawasaki meldingen vergeleken met de database van de Kawasaki follow-up polikliniek in het AMC. Hieruit kwam naar voren dat ongeveer 80 kinderen wel gediagnosticeerd waren met de ziekte van Kawasaki in deze 3-jarige periode, maar niet gemeld zijn bij de NSCK. Deze patiënten hebben we in overleg met de perifere behandeld kinderarts, als nog gemeld. We zullen proberen de onderrapportage nog verder in kaart proberen te brengen door een vergelijking met de DBC code ziekte van Kawasaki te maken in één of meerdere academische en perifere centra.

Epidemiologische karakteristieken zoals de leeftijd bij presentatie, een verhoogde incidentie bij jongens, de response op behandeling en het aantal kinderen dat afwijkingen aan de coronair arteriën ontwikkeld is vergelijkbaar met literatuur uit andere landen.

Het feit dat de gemelde patiënten ondanks een incomplete diagnose werden behandeld met immunoglobulinen doet vermoeden dat mogelijke patiënten goed herkend worden door kinderartsen in Nederland.

Presentatie - abstracts

T.W. Kuijpers. Kawasaki disease in the Netherlands: a National Surveillance Study. The 10th International Kawasaki Disease Symposium, 7-10 februari 2012

7.5 KIMONO-studie-registratie van kinderen met een monofunctionele nier



Onderzoekers

- Drs. R. Westland, arts-onderzoeker kindernefrologie, VUmc, Amsterdam.
- Mw. Dr. J.A.E. van Wijk, kinderarts-nefroloog, VUmc, Amsterdam.
- Dr. M.F. Schreuder, kinderarts-nefroloog, UMC St Radboud, Nijmegen.

Sponsor

- Fonds NutsOhra Zorgsubsidies, Amsterdam. Projectnummer 1101-058.

Periode signalering

1 januari 2012 – 1 januari 2014

Achtergrond

Kinderen met een monofunctionele nier hebben een verhoogd risico op nierfunctiestoornissen op latere leeftijd [1-3]. Meerdere studies hebben de langetermijneffecten beschreven van cohorten van dergelijke kinderen [4-10], maar de conclusies zijn niet eenduidig [11]. Basis voor dergelijk onderzoek is de ‘hyperfiltratie hypothese’ welke beschreven is door Brenner en collega’s in de jaren tachtig van de vorige eeuw [12-14]. In dit baanbrekend onderzoek met diermodellen, bleek subtotaal nierverwijdering te resulteren in hypertensie en nierschade door hyperfiltratie van overgebleven nefronen.

Er zijn diverse oorzaken voor het hebben van een monofunctionele nier, welke in 2 grote groepen in te delen zijn. Ten eerste is er de aangeboren monofunctionele nier, veroorzaakt door unilaterale nieragenesie/-aplasie, en de multicysteuze dysplastische nier. Bij unilaterale nieragenesie/-aplasie is er een complete afwezigheid van nierweefsel en urineleider tijdens de embryonale ontwikkeling. Bij een multicysteuze dysplastische nier is er wel ontwikkeling van nierweefsel maar betreft dit vrijwel volledig abnormaal en daardoor niet-functioneel weefsel, hetgeen zich uit in vele cystes van wisselende grootte.

Een tweede groep betreft de verworven monofunctionele nier, waarbij een in principe normaal ontwikkelde nier operatief is na non-functie door diverse oorzaken. Dat kan onder andere zijn door recidiverende urineweginfecties met of zonder vesico-ureterale reflux (VUR), door obstructieve nefropathie (urethrale klappen, ureteropelviene overgangstenose (UPJ stenose) of ureterovesicale overgangstenose), of in verband met een maligniteit, niervenetrombose of trauma.

De precieze incidentie van beide typen monofunctionele nier in Nederland is onbekend noch is het bekend welke risicofactoren er zijn te onderscheiden voor het ontwikkelen van nierschade in deze groep kinderen. Daarom wordt een landelijke signalering gevraagd via dit onderzoek.

Landelijke registratie en gestructureerde follow-up van alle kinderen met een functionele monofunctionele nier zal meer duidelijkheid geven over de kenmerken van de kinderen at risk en bijdragen aan de vroegere detectie van nierschade bij deze kinderen.

Deze registratie zal plaatsvinden onder de naam: KIMONO-study, waarbij KIMONO staat voor KIDney of MONofunctional Origin.

Vraagstelling

- Wat is de incidentie van de monofunctionele nier, zowel het aangeboren als verworven type, in Nederland?
- Welke factoren zijn onderscheidend in het ontwikkelen van een individueel risicoprofiel bij kinderen met een monofunctionele nier?

Met subsidie van de stichting Fonds NutsOhra en met behulp van de gegevens verkregen via de NSCK zal uiteindelijk een nationale richtlijn worden ontwikkeld voor kinderen met een monofunctionele nier, die toepasbaar zal zijn in alle Nederlandse centra.

Casusdefinitie

Elke nieuwe patiënt <18 jaar met een monofunctionele nier, waarbij deze kan worden onderscheiden in twee groepen:

1. De **aangeboren monofunctionele nier**, bestaande uit de unilaterale renale agenesie (nieragenesie) en de multicysteuze nierdysplasie. Ook die casus waarbij er een verdenking op aangeboren monofunctionaliteit zonder duidelijke diagnose wordt gevraagd.
2. De **verworven monofunctionele nier**, waarbij er een monofunctionele nier is ontstaan na unilaterale nefrectomie op de kinderleeftijd als gevolg van onderliggend lijden, bestaande uit onder andere obstructieve uropathie (urethralekten, UPJ-stenose), reflux nefropathie (met evt. recidiverende urineweginfecties), status na maligniteit en trauma.

Tot nu gemelde gevallen (tot en met mei 2013)

- 190 gemelde patiënten.
- 43 voltooide registraties (23%).

NB. Actieve voltooiing van de registratie zal gebeuren in de tweede helft van 2013. Hierna zal een publicatie worden voorbereid.

Conclusies

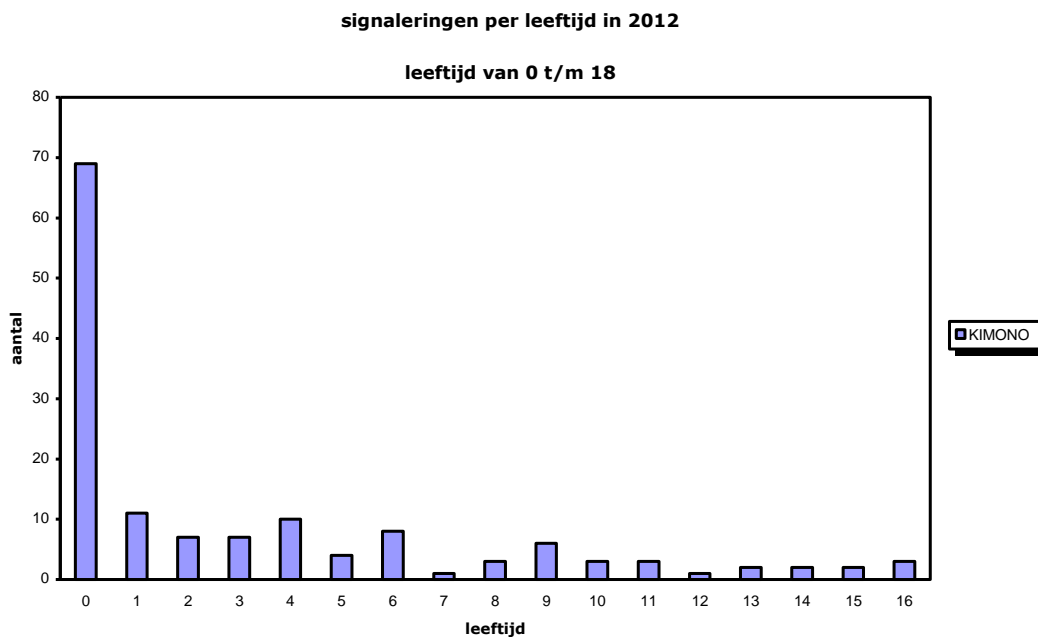
In 2012 is de NSCK-registratie van kinderen met een monofunctionele nier van start gegaan. Er zijn sindsdien 190 patiënten gesignaleerd. Gebaseerd op literatuurgegevens over de incidentie van de monofunctionele nier, blijkt uit dit aantal dat er voldoende bewustwording bestaat bij de algemene kinderartsen binnen Nederland om kinderen met een monofunctionele nier te melden.

In de tweede helft van 2013 zal een actieve benadering volgen om de registratie volledig te maken met aansluitend een eerste analyse van de resultaten.

Referenties

- Gonzalez E, Gutierrez E, Morales E et al. Factors influencing the progression of renal damage in patients with unilateral renal agenesis and remnant kidney. *Kidney Int* 2005; 68: 263-70.
- Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET Jr. et al. Prognosis of children with solitary kidney after unilateral nephrectomy. *J Urol* 1992; 148: 747-51.
- Argueso LR, Ritchey ML, Boyle ET Jr. et al. Prognosis of patients with unilateral renal agenesis. *Pediatr Nephrol* 1992; 6: 412-6.
- Mei-Zahav M, Korzets Z, Cohen I et al. Ambulatory blood pressure monitoring in children with a solitary kidney - a comparison between unilateral renal agenesis and uninephrectomy. *Blood Press Monit* 2001; 6: 263-7.
- Wilson BE, Davies P, Shah K et al. Renal length and inulin clearance in the radiologically normal single kidney. *Pediatr Nephrol* 2003; 18: 1147-51.
- Aslam M, Watson AR. Unilateral multicystic dysplastic kidney: long term outcomes. *Arch Dis Child* 2006; 91: 820-3.
- Wasilewska A, Zoch-Zwierz W, Jadeszko I et al. Assessment of serum cystatin C in children with congenital solitary kidney. *Pediatr Nephrol* 2006; 21: 688-93.
- Seeman T, Patzer L, John U et al. Blood Pressure, renal function, and proteinuria in children with Unilateral Renal Agenesis. *Kidney Blood Press Res* 2006; 29: 210-5.

- Dursun H, Bayazit AK, Cengiz N *et al.* Ambulatory blood pressure monitoring and renal functions in children with a solitary kidney. *Pediatr Nephrol* 2007; 22: 559-64.
- Vu KH, Van DM, Daniels H *et al.* Renal outcome of children with one functioning kidney from birth. A study of 99 patients and a review of the literature. *Eur J Pediatr* 2008; 167: 885-90.
- Hedge S, Coulthard MG. Renal agenesis and unilateral nephrectomy: what are the risks of living with a single kidney? *Pediatr Nephrol* 2009; 24: 439-46.
- Hostetter TH, Olson JL, Rennke HG *et al.* Hyperfiltration in remnant nephrons: a potentially adverse response to renal ablation. *Am J Physiol* 1981; 241: F85-F93.
- Brenner BM, Garcia DL, Anderson S. Glomeruli and blood pressure. Less of one, more the other? *Am J Hypertens* 1988; 1: 335-47.
- Brenner BM, Lawler EV, Mackenzie HS. The hyperfiltration theory: a paradigm shift in nephrology. *Kidney Int* 1996; 49: 1774-7.



7.6 Incidentie en klinisch beeld van coeliakie bij kinderen

Onderzoekers:

- J.J. Schweizer
- J.H.C. de Roo
- M.L. Mearin Manrique

Instituut:

- Willem-Alexander Kinderziekenhuis
- Leids Universitair Medisch Centrum

Sponsors:

- NSCK
- Nederlandse Coeliakie Vereniging

Achtergrondinformatie:

De laatste 20 jaar is de kennis over coeliakie zeer snel toegenomen. Recent werden nieuwe internationale richtlijnen voor de diagnostiek van coeliakie bij kinderen worden gepubliceerd (1).

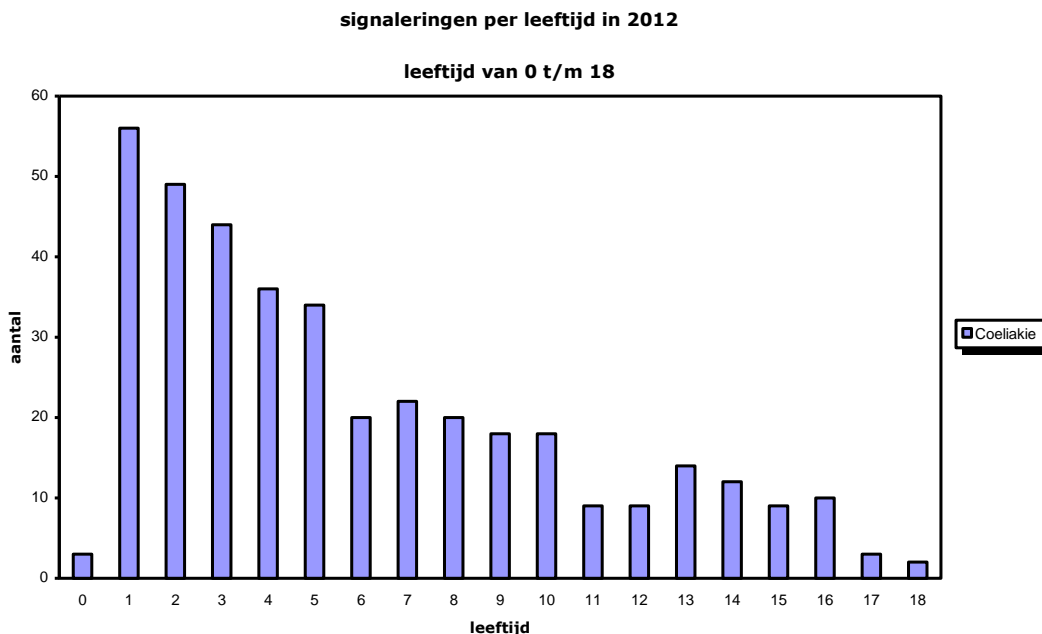
Tussen 1975-1990 en 1993-2000 werden via het NSCK 2 peilingen verricht van gediagnosticeerde coeliakie bij kinderen. De voornaamste conclusies waren dat de incidentie van gediagnosticeerde coeliakie bij kinderen blijft stijgen, terwijl de klinische presentatie verandert (2,3).

Doel van het onderzoek:

Het doel van dit onderzoek is het vaststellen van veranderingen in incidentie en klinische presentatie van gediagnosticeerde coeliakie bij kinderen, alsmede om inzicht te krijgen in de veranderingen van de diagnostische en therapeutische strategieën die worden toegepast.

Casusdefinitie:

Alle kinderen van 0-18 jaar bij wie sinds 1-1-2010 de diagnose coeliakie is gesteld.

*Presentaties, abstracts, voordrachten:*

- Poster: 14th International Celiac Disease Symposium, juli 2011, Oslo, Noorwegen.
- Voordracht: INoPSU congres september 2011, Montreux, Zwitserland.
- Poster: Jaarcongres NVK, november 2011, Veldhoven, Nederland.

Referenties:

- S. Husby, et al. European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition guidelines for the diagnosis of coeliac disease. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2012 ;54(1):136-60.
- E. K. George, et al. Low incidence of childhood celiac disease in The Netherlands. *Pediatr Res* 1995; 37(2):213-8.
- R. F. Steens, et al. A national prospective study on childhood celiac disease in the Netherlands 1993-2000: an increasing recognition and a changing clinical picture. *J Pediatr* 2005;147:239-43.

7.7 NAH: niet aangeboren hersenafwijkingen*Onderzoekers*

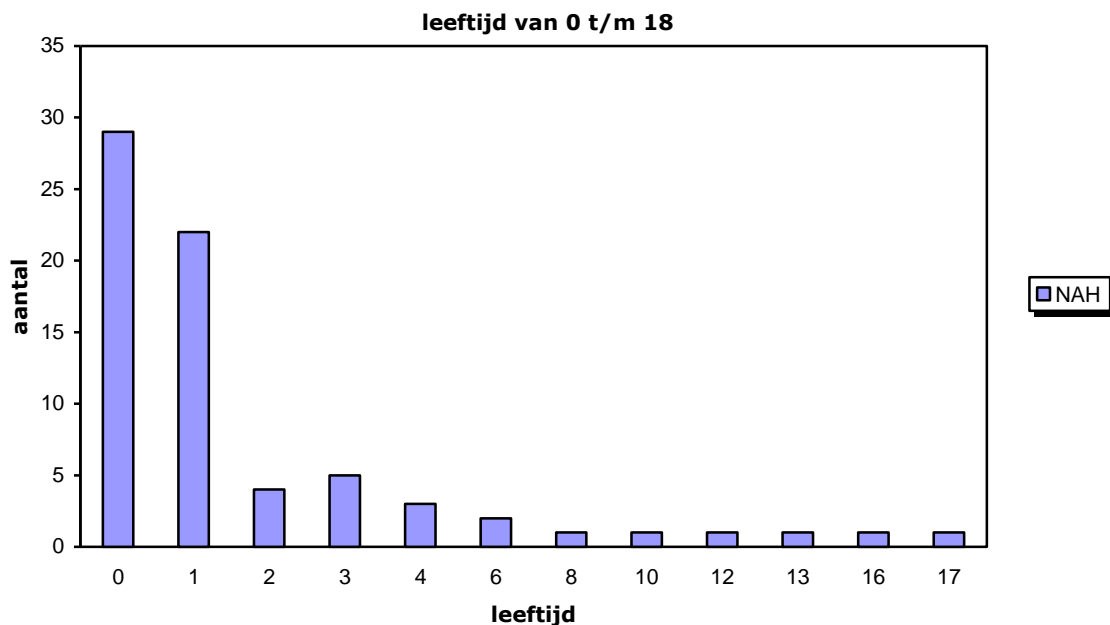
Dr. R.J. Bolt, kinderarts

Instituut

Sint Franciscus Gasthuis, Rotterdam

Achtergrondinformatie

Sinds 01 januari 2011 wordt de NSCK signalering Niet-aangeboren schedelhersenletsel bij kleine kinderen geregistreerd. In samenwerking met de kinderrevalidatieartsen worden kinderen <4 jaar geregistreerd met zowel accidenteel als toegebracht traumatisch schedelhersenletsel.

signaleringen per leeftijd in 2012

7.8 Gemiste hielprik screening

Onderzoekers

- Eugène Dekkers

HbP : dr. Marjolein Peters (AMC),
dr. Inge Appel (Erasmus MC)
CF : dr. Jeannette Dankert (Atrium Heerlen)
MZ : dr. Francjan Spronsen (UMCG)
dr. Gepke Visser (UMCU/WKZ)
AGS : dr. Hedi Claahsen – van der Grinten (Radboud Nijmegen)
CH : dr. Tom Vulsma (AMC)
RIVM : Bert Elvers en dr. Gerard Loeber
TNO : dr. Paul Verkerk

Correspondentie adres:

TNO Child Health
dr. P.H. Verkerk
Postbus 2215
2301 CE Leiden
email: hielprik@tno.nl

Start signalering : 01 januari 2011
Einde signalering : 31 december 2013

Inleiding

De neonatale hielprikscreening werd in 1974 ingevoerd met de screening op PKU. In de daaropvolgende jaren werd het aantal gescreeende aandoeningen uitgebreid: in 1981 met CH, in 2002 met AGS, in 2007 met sikkelcelziekte en 13 metabole aandoeningen: 3-MCC, HCD, HMG, BIO, GA-I, GAL, HCY, IVA, LCHAD, VLCAD, MCAD, MSUD en TYR-I. Daarnaast worden ook kinderen met C0-deficiëntie verwezen. In mei 2011 wordt CF aan het screeningsprogramma toegevoegd. Voor een uitgebreide beschrijving van deze aandoeningen zie: www.rivm.nl/hielprik/aandoeningen

Doel

Het evalueren van gemiste patiënten bij de neonatale screening met bovengenoemde aandoeningen om de screening verder te optimaliseren.

Casusdefinitie

Alle patiënten, die gediagnosticeerd worden met een van de bovengenoemde aandoening en die niet doormiddel van de neonatale hielprikscreening zijn opgespoord, worden gemeld. Het betreft zowel patiënten die een hielprik hebben gehad, waarbij de testuitslag fout-negatief was als patiënten die geen hielprik hebben gehad. Dit laatste betreft vooral kinderen die in het buitenland geboren zijn waar geen neonatale screening plaats vindt. (Kinderen die in het buitenland geboren zijn en die verhuizen naar Nederland komen tot de leeftijd van 6 maanden in aanmerking voor een hielprik.)

Aanvang en duur van de studie

Het onderzoek is gestart op 1 januari 2011 en de duur van de studie is 36 maanden.

Resultaten in 2012

Via de Hielprik-administratie bij TNO wordt bekend wat er met de bij het NSCK gemelde gemiste kinderen aan de hand is. De meldende artsen krijgen een vragenlijst opgestuurd, waar zij o.a. de diagnose op kunnen geven, zodat bepaald kan worden of een kind wel of niet foutnegatief is.

Bij de NSCK gemeld in 2012:

- MZ:** Er werd 1 kind gemeld met een metabole ziekte (HCY), deze bleek een foutnegatieve uitslag te hebben.
- SZ:** Er werden 3 kinderen gemeld: 2 met beta thal major, geboren voor de invoering van de screening en pas op schoolgaande leeftijd naar Nederland verhuisd. 1 was ten onrechte gemeld, want was al via de screening verwezen (uitslag onbekend).
- AGS:** Er werden 2 kinderen gemeld met AGS, beiden hadden een niet klassieke vorm van AGS en waren dus niet foutnegatief.
- CH:** Er werd 1 kind gemeld, maar dit bleek een vergissing te zijn. Dit kind had als gemiste CF gemeld moeten worden en dit is alsnog gedaan.
- CF:** Er werden 6 meldingen gedaan: 2 meldingen bleken van vóór de screening op CF te zijn (uitslag onbekend). De overige 4 waren allen gemist bij de screening. Van deze 4 had 1 een meconium ileus.

Jaarlijks worden enkele patiënten gemist bij de screening. Kinderartsen kunnen er niet van uit gaan dat een kind met een normale screeningsuitslag niet 1 van de aandoeningen heeft waarop gescreend wordt.

Literatuur

<http://www.rivm.nl/pns/hielprik/draaiboek/>

- Verkerk PH, Derksen-Lubsen G, Vulsma T, Loeber JG, Vijlder de JJM, Verbrugge HP. Evaluatie van een decennium neonatale screening op congenitale hypothyreoidie in Nederland. Ned Tijdschr Geneesk 1993; 137: 2199-205.
- Lanting CI, Tijn van DA, Loeber G, Vulsma T, Vijlder de J, Verkerk PH. Clinical effectiveness and cost-effectiveness of the use of the thyroxine/thyroxine-binding globulin ratio to detect congenital hypothyroidism of thyroidal and central origin in a neonatal screening program. Pediatrics 2005;116:167-73.
- Verkerk PH. Twintig jaar landelijke screening op fenylketonurie in Nederland. Ned Tijdschr Geneesk 1995;139:2302-5.
- Kamp HJ, Noordam C, Elvers LH, Baarle W van, Otten BJ, Verkerk PH. Newborn Screening for Congenital Adrenal Hyperplasia in the Netherlands. Pediatrics 2001; 108:1320-4.
- Visser G, Spronsen FJ van, Sain-van der Velden MG de, Blom HJ, Wijburg FA. Uitgebreide neonatale hielprikscreening op stofwisselingsziekten in Nederland. Ned Tijdschr Geneesk 2009; 153: 848-53.
- Peters M, Appel IM, Cnossen MH, Breuning-Boers JM, Heijboer H. Sikkelcelziekte in de hielprikscreening: opgespoorde kinderen in het eerste jaar. Ned Tijdschr Geneesk 2009;153:854-7.



What's new
Contact
Links
FAQ
Member Sign-in

HOME
ABOUT
COUNTRIES
STUDIES
FAQ
CONTACT

Administration ▾

Members

Publications ▾

Presentations

Resources ▾

Links

Support INOPSU

Latest News

Rare Disease Workshop 26-Aug-2013
Rare Disease Symposium.. [read more](#)

INOPSU Website 24-Aug-2013
The new INOPSU website will be officially launched at the INOPSU workshop being held o.. [read more](#)

INOPSU Workshop 24-Aug-2013
Workshop: International Network of Paediatric Surveillance Units: The Power of Interna.. [read more](#)

Launch of INOPSU 15 Year Report 24-Aug-2013
The report "15 Years of International Research into Rare Childhood Diseases" will b.. [read more](#)

Newsletter Sign up!

Enter your name

Enter E-mail

Enter Word Verification "case sensitive"

You are here: [About](#)

About INOPSU

Establishment of INOPSU

The network was formed in August 1998 at a meeting of the 10 units expressing a desire to link with each other. This took place at the 22nd International Congress of Paediatrics in Amsterdam, The Netherlands. The first INOPSU conference was held in June 2000 in Canada and was attended by representatives of the existing units.

A document known as the Amsterdam-Ottawa Note detailing the functions and structure of the network was agreed. Click here for the [Amsterdam-Ottawa Note](#) (PDF file 155KB).

Mission

The mission of INOPSU is the advancement of knowledge of uncommon childhood infections and disorders and the participation of paediatricians in surveillance on a national and international basis so as to achieve a series of benefits.

The mission of this website is to collect information about the advancement of knowledge of uncommon childhood infections and disorders, aiming to facilitate sharing information and collaboration between researchers from different nations and scientific disciplines.

Aims

- facilitating communication and cooperation between existing national paediatric surveillance units;
- to assist in the development of new units;
- to facilitate sharing information and collaboration between researchers from different nations and scientific disciplines;
- to share information on current, past and anticipated studies and their protocols, and on conditions that have been nominated for surveillance but are not selected;
- to encourage the use of identical protocols to potentially enable simultaneous or sequential collection of data on rare paediatric disorders in two or more countries;
- to share and distribute information of educational benefit to constituent units, notably on study and surveillance methodologies;
- to share school techniques and models of evaluation for units;
- to peer review and evaluate existing and proposed units;
- to identify rare disorders of mutual interest and public health importance for cooperative surveys through each national unit;
- to collaborate with and provide information to other groups interested in rare childhood diseases such as parent support groups;
- to respond promptly to international emergencies relating to rare childhood conditions where national and international studies can make a contribution to science or public health.

Terms of Reference

The terms of reference of the organisation were re-written following the 7th INOPSU business meeting. Please click [here](#) to download a copy.

Funding

Currently INOPSU does not receive any funding. Each individual national unit has their own source of funding. A small amount of which is put aside to help develop INOPSU activities.

Methodology of Surveillance

8 Internationale ontwikkelingen INoPSU

In 1998 werd in Amsterdam de INoPSU, International Network of Pediatric Surveillance Units, opgericht door 11 landen die een surveillance unit hebben, later gevolgd door nieuwe leden. Op dit moment zijn er 13 leden met functionerende units. Maleisië en Papua Nieuw Guinea zijn in 2007 definitief afgehaakt. Het voorzitterschap was van 2006 tot en met 2008 in handen van Nederland, van 2008 tot 2010 is het overgedragen aan de coördinator van Portugal. Medio 2010 zijn de voorzitterstaken voortgezet als een “duobaan” en in handen gekomen van de combi Canada-Australië.

De INoPSU leden proberen de te signaleren aandoeningen in verschillende landen te stroomlijnen zodat betere vergelijking door zo mogelijk identieke vragenlijsten mogelijk is. Dit leidt tot gemeenschappelijke internationale publicaties en voordrachten of posters (zie voorbeeld hieronder).

Op de meetings, die vaak samenvallen met het locale jaarlijkse kinderartsen congres, wordt in een aparte sessie die open toegankelijk is voor alle kinderartsen, in korte voordrachten getoond wat het meest recente onderzoek in de verschillende landen heeft opgeleverd. Dit stimuleert tot het doen van vergelijkbare onderzoeken in andere landen.



The International Paediatric Surveillance Network – Research in Action

D Grenier, AM Ugnat, M Laffin Thibodeau, R Lynn
 Canadian Paediatric Society and Public Health Agency of Canada on behalf of all Paediatric Surveillance Units (PSUs)

Network

- Established in 1998
- First meeting in 2000- Canada

Secretariat

- Convener – Portugal
- Co-Convener – Netherlands
- Liaison Officer – United Kingdom

Representation

- 13 National PSU's
- More than 8,000 paediatricians/paediatric subspecialists
- Over 46 million children

Methods

- Active surveillance
- Monthly data collection
- Enhanced surveillance for emergency public health issues
- Greater than 180 conditions studied

Member Countries

- | | | |
|---------------------------|---------------------|--------------------|
| Australia (APSU) | Latvia (LPSU) | Portugal (PPSU) |
| Britain (BPSU) | Malaysia (MPSU) | Ireland (IPSU) |
| Canada (CPSP) | Netherlands (NSCK) | Switzerland (SPSU) |
| Germany (ESPED) | New Zealand (NZPSU) | Wales (WPSU) |
| Greece and Cyprus (GCPSU) | | |



www.inopsu.com

Goals/Objectives

- Facilitate communication between PSUs
- Advance knowledge on uncommon diseases/conditions with high disability, morbidity and mortality
- Facilitate sharing of information and collaboration between researchers
- Encourage use of identical protocols: enabling simultaneous, sequential data collection and comparison between countries
- Respond promptly to international emergencies relating to rare childhood conditions

Mechanisms to achieve goals and objectives

- Virtual network
- Website – www.inopsu.com
- E-newsletters
- Regular communications between PSUs
- Bi-annual conferences
- Progress reports

IMPACTS ON PUBLIC HEALTH

Vaccine-Preventable Diseases

Poliomyelitis (APSU, BPSU, CPSP, SPSU, NSCK, NZPSU)

Countries are polio-free; Imported cases in Australia and Canada - 2007

Impact: Obligation to report to WHO polio eradication program

Congenital rubella syndrome (APSU, BPSU, CPSP, NSCK, NZPSU, SPSU)

Very rare, mostly in non-immunized women, including immigrant population

Impact: Need to maintain universal and targeted rubella immunization

Haemophilus influenzae type B infection (ESPED, APSU, BPSU, NSCK)

Dramatic decline of Hib cases; including success of combined pentavalent vaccine

Impact: Need for universal childhood Hib immunization

Pertussis infection (APSU, ESPED, NSCK, SPSU)

Severity of infection and transmission from older family members

Impact: Need to review age of first vaccine and target adult/adolescent immunization

Congenital cytomegalovirus infection (APSU, CPSP)

Only severely-affected CMV cases detected; representing a fraction of expected numbers

Impact: Need for a new vaccine and routine CMV screening

Neonatal Herpes Simplex Virus (APSU, BPSU, CPSP, ESPED, NZPSU, SPSU)

Significant mortality rates; HSV-1 most prevalent

Impact: Need for an HSV-1/HSV-2 effective vaccine

Clinical Practice Guidelines and Health Planning Services

Early-Onset Eating Disorders (<13 y) (APSU, BPSU, CPSP, NSCK)

Food avoidance predominant clinical feature, significant weight loss and need for hospitalization

Impact: Need for pre-adolescent diagnostic criteria and early detection using growth charts

Medium-Chain acyl-coenzyme A dehydrogenase deficiency (CPSP, BPSU, IPSU, NSCK)

Majority of cases detected through newborn metabolic screening

Impact: Confirms value of neonatal tandem mass spectrometry for universal screening policies

Vitamin D deficiency rickets (APSU, CPSP, GCPSU, WPSU)

Majority of cases found in darker skinned and exclusively breastfed children

Impact: Supports clinical guidelines reinforcing vitamin D supplementation for all exclusively breastfed children.

Vitamin K deficiency bleeding (ASPU, BPSU, CPSP, ESPED, NZPSU, NSCK, SPSU)

Most cases are late onset and related to liver disease; many receive none or incomplete prophylaxis

Impact: Supports continued use of vitamin K prophylaxis in newborns

Severe neonatal hyperbilirubinemia (BPSU, CPSP)

Majority of cases readmitted at mean age of five days of life and exclusively breast fed

Impact: Supports recommendation for pre-discharge bilirubin screening and adequate follow-up

Injury Prevention

Baby walkers (CPSP, PPSU)

Severe injuries still occurring

Impact: Contributed to mandatory total ban on baby walker sales in Canada

Lap-belt syndrome (APSU, CPSP)

High morbidity; 25% of children left paraplegic in Canada

Impact: Supports advocacy for age and size appropriate use of restraints in motor vehicles

Magnetic toys ingestion (CPSP)

Serious small bowel injuries, including obstruction and perforation

Impact: Need to keep out of play environments of children <6 years of age

Others:

Drowning/near drowning (BPSU, APSU)

Infant bath seat (CPSP)

Accidental lamp oil poisoning (ESPED)

Chemistry set poisoning (BPSU)



Emerging Concerns

Melamine-contaminated infant formula (CPSP, NZPSU)

No cases of melamine-associated infant formula contamination

Impact: Demonstrates the ability of PSUs to rapidly conduct enhanced surveillance for emergency health concerns

Severe complications of influenza (APSU)

Most cases due to Influenza B; one third of children admitted to hospital

Impact: Demonstrates the ability of the APSU to be quickly mobilized in an emergency situation

InOPSU impacts

- Evaluates current infectious diseases policies
- Informs on the need for development of new vaccines
- Characterizes epidemiology of emerging/re-emerging diseases and conditions
- Elucidates geographical differences
- Conducts rapid responses during outbreaks/epidemics

Joint Publications

Beyond Counting Numbers – Public Health Impact of Studies Conducted through National Paediatric Surveillance Units. Grenier D et al. Arch Dis Child Jun 2007; 92: 527-533

Rare disease surveillance: an International perspective, E Elliott et al, Paediatr Child Health 2001;6(5):251-260

Bi-annual InOPSU report 2006-07, www.inopsu.com

8.1 Doelstellingen

Doelstelling van de INoPSU zijn:

- bevorderen communicatie en samenwerking tussen bestaande surveillance units;
- behulpzaam zijn bij oprichting van nieuwe units;
- bevorderen informatieoverdracht en samenwerking tussen wetenschappers van verschillende landen en disciplines;
- uitwisselen van informatie over protocollen (al dan niet geïmplementeerd);
- bevorderen van het gebruik van identieke protocollen om data beter te kunnen vergelijken of grotere populaties te kunnen onderzoeken;
- delen en verspreiden van informatie over methodologie en nut van units;
- peer review en evaluatie units;
- identificeren van zeldzame ziekten met gemeenschappelijk internationaal belang;
- direct (kunnen) reageren op internationale (nood)situaties, waarbij internationaal onderzoek een bijdrage kan leveren aan wetenschap en gezondheidszorg.

INoPSU website: www.INOPSU.com

8.2 INoPSU meetings

1998	1 ^e meeting in Amsterdam
2000	2 ^e meeting in Ottawa
2002	3 ^e meeting in New York
2004	4 ^e meeting in Lissabon
2006	5 ^e meeting in Londen
2008	6 ^e meeting in München
2010	7 ^e meeting in Dublin
2011	8 ^e meeting in Montreux
2013	9 ^e meeting in Melbourne

8.3 Lijst van aandoeningen die in 2012 internationaal werden gesignaleerd

Zie ook voor voltooide en lopende studies: <http://www.inopsu.com/studies>

Study	Unit
Acute encephalitis/encephalomyelitis	APSU, CPSP, PPSU
Acute flaccid paralysis	NZPSU, SPSU, NSCK
Acute post streptococcal glomerulonephritis	NZPSU
Acute rheumatic fever	APSU, SPSU
Adolescent pregnancy	LPSU
Adrenal insufficiency	IPSU, NSCK
Adverse drug reactions – serious and life threatening	CPSP, NZPSU, NSCK
Albuminuria (Persistent) in children with type 2 diabetes mellitus	CPSP
Alcohol intoxication	NSCK
Ambiguous genitalia	NSCK
Anaphylaxis (immunization)	SPSU
Anorexia nervosa	NSCK
Asthma - “Difficult to treat”	NSCK

Study	Unit
Ataxia	NSCK
Bacterial or fungal infection in the first week of life	NZPSU
Brachial plexus palsy - severe	WPSU, NSCK
Breastfeeding (undetected insufficiency, hypernatremia)	NSCK
Celiac disease	NSCK
Cerebral palsy among five-year-olds	PPSU
Child battering/ abuse	NSCK
Child death review pilot	WPSU
Chronic fatigue syndrome	NSCK
Chronic inflammatory bowel disease	NSCK
Chylothorax	BPSU, ESPED
CNS inflammatory demyelinating disease	BPSU
Congenital cytomegalovirus infection	APSU, PPSU, NSCK
Congenital hydronephrosis	NSCK
Congenital malformations after maternal anti-epileptic therapy	NSCK
Congenital renal or urological defects	NSCK
Congenital rubella syndrome	APSU, BPSU, NZPSU, SPSU, NSCK
Congenital Syphilis	CGPSU, PPSU, BPSU
Congenital toxoplasmosis	SPSU
Conversion disorder	CPSP
Craniosynostosis	WPSU
Cystic fibrosis	NSCK
Cytomegalovirus, severe infection	ESPED, LPSU, PPSU
Deep venous thrombo-embolic complications	NSCK
Diabetes mellitus	ESPED, NSCK
Downs syndrome and leukemia	NSCK
Drowning - near	NSCK
Early-onset major depressive disorder	CPSP
Early-onset neonatal sepsis and meningitis	CPSP
EBV-assoc.lymphoproliferative diseases in non-immuno-compromised children	ESPED
Encephalopathy – moderate/severe	NZPSU
Epilepsy (benign with centrotemporal spikes)	WPSU
Epilepsy (deaths)	WPSU
Epilepsy syndrome – febrile infection-related	ESPED
Erb's paresis	NSCK
Extended-spectrum β -lactamaseproducing enteric Gram-negative bacilli	SPSU
Fetal alcohol syndrome	NSCK
Fragile X syndrome	CPSP
Gallstones	WPSU
Glutaric aciduria 1	BPSU
Gonorrhoea, syphilis, chlamydia, and trichomonas infections	BPSU
Group A streptococcal infection (non glomerulonephritis)	NSCK
Group B streptococcal sepsis	PPSU, NSCK
Guillain barré/Fisher syndrome -	BPSU, NZPSU, NSCK
H Influenzae Group B infections	NSCK
Haemolytic uremic syndrome	NZPSU, CGPSU, PPSU, SPSU
Hemoglobinopathy	NSCK
Henoch schönlein purpura	NSCK

Study	Unit
Hepatitis C virus infection	APSU
HIV/AIDS (perinatal HIV exposure)	APSU, NZPSU, BPSU, NSCK
Hyperbilirubinemia	CPSP, NSCK
Hyponatremia - intravenous fluid-related symptomatic acute	CPSP
Idiopathic thrombocytopenic purpura	NSCK
IgG-subclass and/ or antipolysaccharide antibody deficiency	NSCK
Inborn errors of metabolism	NZPSU
Infection with new flu A/H1N1	ESPED
Influenza (pandemic A/H1N1 2009)	APSU
Interrupted pregnancy in adolescents	LPSU
Intussusception	APSU,
Invasive Staphylococcus aureus infection	ESPED
Iron-deficiency anemia - severe	CPSP
Irregular bloodgroup antagonism	NSCK
Juvenile idiopathic arthritis	CPSP
Kawasaki disease	NSCK , PPSU, ESPED
Langerhans cell histiocytosis	CPSP
Leukaemia - transient leukaemia in Down syndrome	LPSU, NSCK
Life threatening flu infections	ESPED
Lymphoma: Hodgkin's, non-Hodgkin's	NSCK , BPSU, LPSU
Malaria	NSCK
Medium chain Acyl-CoA dehydrogenase deficiency	NSCK
Meningitis (Bacterial)	WPSU, NSCK
Missing congenital adrenal hypoplasia by heel prick	NSCK
Missing congenital hypothyroidy by heel prick	NSCK
Missing cystic fibrosis by heel prick	NSCK
Missing metabolic disease by heel prick	NSCK
Missing sickle cell by heel prick	NSCK
Mono kidney	NSCK
Multiple sclerosis/ADEM	NSCK , ESPED, BPSU
Neonatal allo immune thrombocytopenia	NSCK
Neonatal bacterial or fungal infection in the first week of life (proven)	NZPSU
Neonatal herpes simplex virus infection	APSU
Neonatal hypoxic-ischaemic encephalopathy	WPSU
Neonatal invasive fungal infection	WPSU
Neonatal oligohydramnios-sequence	ESPED
Nephritic syndrome	NSCK
Neural tube defects	NSCK
Neuroborreliosis	NSCK
Neurological defects because of Rotavirus infections	ESPED
Neuromuscular disorders	SPSU
Non congenital brain damage	NSCK
Nontuberculous mycobacteriosis	ESPED, NSCK
Obesity - extreme	ESPED, NSCK
Obesity-hypoventilation syndrome (Pickwickian Syndrome)	CPSP
Osteitis, non-bacterial / Bacterial osteomyelitis	ESPED
Paediatric myasthenia	CPSP
Periodic fever syndrome	CPSP
Pertussis	NSCK , SPSU

Study	Unit
Pierre Robin sequence and associated syndromes	ESPED
Pleural empyema and complicated parapneumonic	ESPED
Pneumococcal sepsis/Meningitis	ESPED
Postneonatal mortality < 32 weeks and/or < 1500 gm	NSCK
Progressive intellectual and neurological deterioration (PIND)	BPSU
Raised blood lead levels	BPSU
Respiratory failure –neonatal requiring critical care	ESPED
Respiratory syncytial virus (RSV) infections in paediatric transplant patients	CPSP
Rett Syndrome	APSU
Rota virus gastroenteritis	NSCK
Short bowel transplantation	NSCK
Sick children without legal status	NSCK
Staphylococcus scalded skin syndrome	NSCK
Subdural haematoma and effusion in children	APSU, NSCK
Sudden unexpected early postnatal collapse	BPSU
Systemic lupus erythematosus	APSU
Travel-related illnesses in paediatric travellers abroad	CPSP
Urea cycle disorders	ESPED
Varicella (neonatal, congenital, and severe complications)	APSU, IPSU, PPSU, NZPSU, NSCK
Vitamin D deficiency rickets	NZPSU
Vitamin K deficiency bleeding	SPSU, APSU, NSCK
Walker injuries	PPSU

Gemeenschappelijk opgezette studies

	APSU	BPSU	CPSP	ESPED	GCPSU	NSCK	NZPSU	SPSU	WPSU
Acute flaccid paralysis	x	x	x			x			
Adverse reactions to Influenza vaccination		x							
Congenital cytomegalovirus infection	x	x	x			x			
Early-onset eating disorders	x	x	x			x			
Haemolytic uraemic syndrome	x	x	x	x			x	x	
Hyperbilirubinaemia		x	x			x		x	
Neonatal herpes simplex virus	x	x	x						
Pertussis infection	x			x	x	x	x	x	
Seatbelt syndrome	x		x						
Severe Complications of Influenza	x	x	x						
Subdural haematoma	x	x				x	x		
Vitamin D deficiency rickets	x		x						x
Vitamin K deficiency bleeding	x	x	x	x		x	x	x	

Legenda

APSU	Australian Paediatric Surveillance Unit
BPSU	British Paediatric Surveillance Unit
CGPSU	Cyprus/Greece Paediatric Surveillance Unit
CPSP	Canadian Paediatric Surveillance Program
ESPED	German Paediatric Surveillance Unit
IPSU	Irish Paediatric Surveillance Unit
LPSU	Latvian Paediatric Surveillance Unit
(MPSU	Malaysian Paediatric Surveillance Unit)
NSCK	Netherlands Paediatric Surveillance Unit
NZPSU	New Zealand Paediatric Surveillance Unit
PPSU	Portuguese Paediatric Surveillance Unit
SPSU	Swiss Paediatric Surveillance Unit
WPSU	Welsh Paediatric Surveillance Unit

9 Nieuwe aandoeningen

In 2014 worden nieuwe studies voorbereid (Guillain Barré en consanguiene echtparen met kinderen met een autosomaal recessieve aandoening) en zijn er al aanvragen voor nieuwe studies, maar er is altijd de mogelijkheid om een aanvraag te doen. Mocht je belangstelling hebben voor een nieuw op te zetten signalering maar je weet niet hoe je het protocol of de financiering moet aanpakken, neem dan contact op met de medisch coördinator. Een mailtje naar NSCK@tno.nl is voldoende.

Het NSCK:

- Is een goed functionerend, kosteneffectief opsporingsinstrument
- Is een organisatie die snel betrouwbare gegevens kan genereren.