

NSCK

Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde

Secretariaat: TNO-PG
Postbus 2215
2301 CE Leiden

Projectleider: 071 - 518 16 53
R.A. Hirasing: 071 - 518 16 60
Secretariaat: 071 - 518 19 20
telefax: Wassenarseweg 56
bezoekadres: 2233 AL Leiden

TNO-rapport
PG 096.078

Jaarverslag Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde 1994 en 1995

TNO Preventie en Gezondheid
COP

Wassenarseweg 56
Postbus 2215
2301 CE Leiden

Telefoon 071 5 18 18 18
Fax 071 5 18 19 20

auteur(s):
R.A. Hirasing

datum:
december 1996

Alle rechten voorbehouden.
Niets uit deze uitgave mag worden
vermenigvuldigd en/of openbaar gemaakt
door middel van druk, fotokopie, 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 onderzoeks-
opdrachten aan TNO, dan wel de
betreffende terzake tussen partijen
gesloten overeenkomst.
Het ter inzage geven van het TNO-rapport
aan direct belanghebbenden is toegestaan.

© 1995 TNO



Het NSCK is een activiteit van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, ondergebracht bij
TNO Preventie en Gezondheid



CIP-GEGEVENS KONINKLIJKE BIBLIOTHEEK, DEN HAAG

R.A. Hirasing

ISBN 90-6743-449-3

Deze uitgave is te bestellen door het overmaken van *f* 12,50 (incl. BTW) op postbankrekeningnr.
99.889 ten name van TNO-PG te Leiden onder vermelding van bestelnummer 96.078

INHOUD	pagina
VOORWOORD	i
SAMENVATTING	ii
1. INLEIDING	1
2. DOELSTELLING	3
3. ORGANISATIE	5
4. OPERATIONALISERING NSCK	7
5. PROCEDURE OPNAME VAN AANDOENINGEN	9
6. WERKWIJZE	11
7. SIGNALERINGSPROTOCOL EN VRAGENLIJST	13
8. RESPONSE	15
9. AANDOENINGEN OP MELDINGSKAART IN 1994 EN 1995	19
10. AANTAL MELDINGEN NAAR AANDOENING	21
11. AANTAL MELDINGEN PER KINDERARTS	23
12. RESULTATEN VAN DE SIGNALERING	25

	pagina
13. PRIVACY	27
14. (NOG) NIET OPGENOMEN AANDOENINGEN	29
15. CONTACTEN	31
16. RAPPORTAGE	33
17. INTERNATIONALE AFSTEMMING/SAMENWERKING	35
18. AANDOENINGEN OPGENOMEN IN HET SYSTEEM	37
19. FINANCIERING	39
20. PUBLICATIES	41

BIJLAGE

signaleringsprotocollen:

acute slappe verlamming	46
insuline afhankelijke diabetes mellitus	48
neurale buis-defecten	50
haemophilus influenzae type b (Hib) infectie	52
hiv/aids	54
irregulair bloedgroepantagonisme non-D non-AB0	57
postneonatale sterfte bij prematuren < 32 wk	
en/of dysmaturen < 1500 g	59
congenitaal rubella syndroom	61
coeliakie	63

VOORWOORD

Bij deze treft u het jaarverslag aan van het Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde (NSCK) over 1994 en 1995.

Na jaren van voorbereiding ging het NSCK in oktober 1992 officieel van start, met subsidie van het Ministerie van WVC voor de jaren 1992 en 1993 en van het Praeventiefonds voor 1994 en 1995.

De medewerking van de kinderartsen is bijzonder groot. De response was in 1995 gemiddeld 93%. Het aantal te signaleren aandoeningen steeg naar het streefgetal van 10. Ook de response op de vragenlijsten is goed. Het aantal potentiële en/of geïnteresseerde onderzoekers neemt toe.

Het NSCK, een activiteit van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, ondergebracht bij TNO Preventie en Gezondheid in Leiden, voorziet in een duidelijke behoefte. Met het NSCK is het mogelijk geworden op een snelle en vrijwel volledige manier informatie te verzamelen voor het gezondheidsbeleid en de kwaliteit van zorg zowel curatief als preventief. Het is gebleken een instrument voor preventie en wetenschappelijk onderzoek te zijn.

Ondanks steun van derden blijft echter de financiële situatie voor de komende jaren moeilijk. Voor het structurele tekort dient een definitieve oplossing te worden gevonden. Overleg met het bestuur van de NVK hierover zal plaatsvinden.

Het Praeventiefonds willen wij danken voor de overbruggingssubsidie voor 1994 en 1995.

De collegae bestuursleden wil ik danken voor hun inzet en enthousiasme. Wij willen alle kinderartsen, de onderzoekers en het Bestuur van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde danken voor hun medewerking aan dit systeem. Zonder hen was het systeem nooit gelukt.

Ten slotte een bijzonder woord van dank aan de coördinator Dr. R.A. Hirasing en de secretaresse mevrouw J. Couwenberg. Alleen dank zij hun inzet en vasthoudendheid, maar vooral door hun tactvolle benadering van organisaties en personen is het gelukt om in zo korte tijd een zo'n hoog responsepercentage te bereiken.

Dat geeft het vertrouwen dat ook in de komende jaren het NSCK zijn taak kan blijven uitoefenen en mogelijk nog kan uitbreiden ten bate van preventie, wetenschappelijk onderzoek en gezondheidszorgbeleid van zeldzame en/of belangrijke ziekten bij kinderen.

Voor het steeds terugkerende financiële tekort dient spoedig een structurele oplossing gevonden te worden.

Prof.dr. G.B.A. Stoelinga,
voorzitter NSCK.

SAMENVATTING

Het NSCK is een activiteit van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK) ondergebracht bij TNO Preventie en Gezondheid.

Met het signaleringssysteem, dat op 1 oktober 1992 officieel van start is gegaan, wordt beoogd op populatieniveau

- a. meer inzicht te krijgen in de verbreiding van zeldzame aandoeningen van de jeugd (0-18 jaar), in het bijzonder van nieuwe aandoeningen die zich voordoen en
- b. het wetenschappelijk onderzoek te bevorderen dat gericht is op achtergronden, op aard en prognose, en op behandeling en preventie van deze aandoeningen.

Iedere maand wordt aan alle klinisch werkzame kinderartsen een meldingskaart opgestuurd met een opsomming van te signaleren aandoeningen.

Begin 1996 betrof het de aandoeningen

- coeliakie
- acute slappe verlamming
- diabetes mellitus
- neurale buis-defecten
- ernstige haemophilus b infecties
- HIV/AIDS
- irregulair bloedgroepantagonisme non-D non AB0
- postneonatale sterfte bij prem. < 32 wk en/of dysm. < 1500 g.
- congenitaal rubella syndroom
- acuut reuma

Het gaat om aandoeningen, waarbij de gegevens uit de registratie kunnen leiden tot preventie van de aandoening zelf (primaire preventie) of tot preventie van de gevolgen van de aandoening (secundaire preventie).

Het percentage terugontvangen meldingskaarten bedroeg in 1995 gemiddeld 93% hetgeen aanmerkelijk hoger is dan in de aanloop fase oktober-december 1992 (87%). De non-response blijkt zelden systematisch: slechts enkele kinderartsen hebben in 1994 en 1995 in het geheel niet gereageerd. Voor het overgrote deel berust de non-response op een incidenteel niet terugsturen van de meldingskaart. De response in ons land komt over een met die van Engeland/Ierland. De Tabel geeft een samenvatting van het aantal meldingen naar jaar.

Tabel Overzicht meldingen NSCK naar jaar

	1994 aantal meldingen	waarvan bevestigd	1995 aantal meldingen	waarvan bevestigd
coeliakie	201	105	169	104
bloedingen door Vit. K.-tekort	13	4		
sikkelcelanemie	26	14		
thalassemia major	20	8		
acute slappe verlamming	23	16	15	13
diabetes Mellitus	346	294	403	378
ernstige haemophilus b infecties	178	129	68	41
neurale buis-defect(en)	109	80	145	119
HIV/AIDS			31	?
irregulair bloedgroepantagonisme non-D non AB0			74	52
postneonatale sterfte bij prem. < 32 wk en/of dysm. < 1500 g			46	25
congenitaal rubella syndroom			1	-

De vragenlijst die na aanmelding door de onderzoeker aan de desbetreffende kinderarts wordt opgestuurd wordt bijna altijd ingevuld geretourneerd.

Het NSCK is in hoge mate op preventie gericht. Door het NSCK is het mogelijk geworden om over incidenties en determinanten van (dikwijls) nieuwe, vrij zeldzame, als regel ernstige aandoeningen bij jeugdigen van 0 tot 18 jaar, op een snelle en vrijwel volledige manier de nodige informatie te verzamelen om daaraan primaire of secundaire preventie te verbinden en vervolgens het effect daarvan te evalueren.

Het systeem levert informatie voor het gezondheidsbeleid en de verbetering van de kwaliteit van zorg zowel curatief als preventief. Het slaat een brug naar de klinische hulpverlening en draagt bij aan de monitoring van de gezondheidstoestand. Het NSCK is nu alleen gericht op kinderartsen. In de toekomst zullen de mogelijkheden van uitbreiding naar andere specialisten nagegaan moeten worden.

Het NSCK blijkt een instrument te zijn voor preventie en wetenschappelijk onderzoek.

De resultaten van de signalering zijn reeds in diverse artikelen beschreven. Ook zijn de resultaten op landelijke en internationale congressen gepresenteerd. De samenwerking met onderzoekers en stafleden van de signaleringssystemen in Engeland, Duitsland en Zwitserland zijn hechter geworden. Steeds meer vindt afstemming van te signaleren aandoeningen plaats en wordt gebruik

gemaakt van elkaars signaleringsprotocollen. Hierdoor wordt internationale vergelijking mogelijk en worden op internationale congressen gezamenlijk resultaten gepresenteerd.

De structurele financiering van het NSCK is nog niet rond. De verwachting dat het NSCK na 1995 geen externe subsidie meer nodig zou hebben blijkt niet haalbaar, omdat gebleken is dat de onderzoekers niet meer dan f 12.500 (excl. BTW) per signalering kunnen betalen en besloten is per jaar niet meer dan 10 aandoeningen te signaleren. Verhoging tot een bedrag van f 20.000 per aandoening om het systeem kostendekkend te maken zal er toe leiden dat veel minder gebruik zal worden gemaakt van het NSCK en kan leiden tot beëindiging ervan. In de komende periode zal samen met het bestuur van de NVK naar een structurele oplossing worden gezocht.

1. INLEIDING

In augustus 1988 benaderde Prof.dr. G.A. de Jonge een aantal collegae met de vraag of zij bereid waren deel te nemen aan een gezamenlijk overleg over de oprichting van een 'Dutch Paediatric Surveillance Unit', onder de hoede van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK).

Het doel en de werkwijze zouden in hoge mate ontleend worden aan de 'British Paediatric Surveillance Unit' (BPSU). Hiervoor had hij contacten gelegd met leden van de BPSU, welke sedert 1986 in Groot-Brittannië en Ierland functioneel was.

De directe aanleiding voor dit initiatief was dat het in ons land onmogelijk was om snel en efficiënt nieuwe of zeldzame ziektebeelden bij kinderen te signaleren. Er bestond daardoor een manco in de kennis over de volksgezondheid op de kinderleeftijd: er was geen systematisch inzicht in het vóórkomen van zeldzame ziekten of in de mate waarin bepaalde nieuwe ziektebeelden zich voordoen in Nederland. Hierdoor was het niet goed mogelijk actuele vragen betreffende dergelijke ziektebeelden adequaat te beantwoorden op grond van resultaten van gedegen wetenschappelijk onderzoek.

Met het bestuur van de NVK werden diverse gesprekken gevoerd over de werkwijze en de uitvoering van een signaleringscentrum.

In samenwerking met TNO Preventie en Gezondheid (voorheen Nederlands Instituut voor Praeventieve Gezondheidszorg) werd een methode ontwikkeld, welke aansluit op het genoemde Britse systeem en past in de plannen die op Europese schaal gemaakt worden (concerted action EG): het Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde (NSCK). Op 19 april 1990 ging de ledenvergadering van de NVK akkoord met de oprichting van het NSCK. Voor de start van het NSCK in 1992 werd op de voorjaarsvergadering van de NVK doel en werkwijze besproken en goedgekeurd. De kinderartsen zegden hun medewerking toe; naast aspecten van kwaliteit van zorg en wetenschappelijk onderzoek heeft daarbij de overbelasting door vele ad-hoc enquêtes een belangrijke rol gespeeld; door de geïntegreerde aanpak van het signaleringssysteem worden doublures vermeden en wordt samenwerking versterkt.

Eind oktober 1992 werd de eerste blauwe meldingskaart aan alle praktizerende kinderartsen toegestuurd. Daarmede was het NSCK operationeel.

2. DOELSTELLING

Met het NSCK wordt beoogd om in een samenwerkingsverband van alle klinisch werkzame kinderartsen in Nederland, op populatieniveau inzicht te krijgen in de verbreiding van zeldzame aandoeningen van de jeugd (0-18 jaar). In het bijzonder van de nieuwe aandoeningen die zich voordoen, ten behoeve van:

- de informatievoorziening voor het gezondheidsbeleid;
- de verbetering van de kwaliteit van de zorg, zowel curatief als preventief; en
- het bevorderen van wetenschappelijk onderzoek gericht op achtergronden, aard en prognose, en op behandeling en preventie van deze aandoeningen.

Het centrum beoogt te bereiken dat kinderartsen niet langer rechtstreeks door verschillende onderzoekers worden benaderd met vragen, enquêtes of rapportages over patiënten met bepaalde gezondheidsproblemen.

Het NSCK richt zich op aandoeningen:

- waarvan het vóórkomen vastgesteld moet worden op landelijke schaal, om epidemiologische redenen dan wel vanwege de extreme zeldzaamheid;
- die goed te definiëren zijn;
- waarvoor geen alternatieve wijze van gegevensverzameling bestaat;
- die van een zodanige ernst zijn of zodanige ernstige gevolgen hebben (sterfte, ernstige blijvende handicap of beperking, intensief gebruik van (dure vormen van) gezondheidszorg) dat de maatschappelijke relevantie evident is;
- waarvan informatie, op landelijke schaal samengesteld, een bijdrage kan leveren aan het gezondheidsbeleid en de collectieve preventie.

Het gaat om zeldzame aandoeningen, waarbij de gegevens uit de registratie kunnen leiden tot preventie van de aandoening zelf (primaire preventie) of tot preventie van de gevolgen van de aandoening (secundaire preventie). Door de signalering ontstaat er een protocollering van de desbetreffende ziekten en het overleg tussen signalerende kinderarts en de onderzoeker draagt bij aan optimalisering van diagnostiek en behandeling.

Op basis van een dergelijk signaleringssysteem kan in korte tijd inzicht verkregen worden in ernst en omvang van bepaalde actuele gezondheidsproblemen (case-finding) en wordt door een (groep) onderzoeker(s) nader wetenschappelijk onderzoek verricht om specifieke vraagstellingen aangaande de ziekte of afwijking te beantwoorden. Hiermede wordt het NSCK een instrument voor preventie en wetenschappelijk onderzoek.

Het centrum voorziet in een dienstverlening aan wetenschappelijke onderzoekers door de Nederlandse kinderartsen actief te betrekken in de signalering van zeldzame gezondheidsproblemen. Het centrum poogt op passende wijze advies en hulp te bieden aan wetenschappelijke onderzoekers bij het ontwerpen en uitvoeren van hun plan.

3. ORGANISATIE

De leiding van het NSCK berust bij een bestuur, bestaande uit vijf tot zeven personen, die door het bestuur van de NVK geselecteerd en benoemd worden op een wijze die in deze vereniging gebruikelijk is voor vaste commissies.

In het bestuur hebben zowel kinderartsen werkzaam in academische ziekenhuizen als in niet-academische ziekenhuizen zitting. Eind 1995 bestond het bestuur uit:

Prof.dr. G.B.A. Stoelinga, voorzitter

Prof.dr. F.A. Beemer

Drs. J.F. van der Blij

Dr. G. Derksen-Lubsen

Drs. G. Roosendaal

Dr. H.A. van Steensel-Mol

Prof.dr. S.P. Verloove-Vanhorick.

Het centrum is ondergebracht bij TNO Preventie en Gezondheid (TNO-PG) voorheen NIPG te Leiden. Dr. R.A. Hirasing werd aangesteld als medisch coördinator en J. Couwenberg als secretaresse.

In 1994 trad Prof.dr J.J.P. van der Kamp uit het bestuur. Hij werd opgevolgd door Prof.dr F.A. Beemer. Voorts werd het bestuur uitgebreid met H.A. van Steensel-Mol (maart 1995) en G. Roosendaal (september 1995). Het bestuur kwam in 1994 vier maal en in 1995 drie maal bijeen. De vergaderingen vinden in Utrecht plaats op het kantoor van de NVK in Domus Medica.

4. OPERATIONALISERING NSCK

Voorwaarde voor opneming van een aandoening in het NSCK systeem is dat een onderzoeker het signaleringsprotocol en de vragenlijst uitwerkt en verantwoordelijk is voor de data-analyse en de rapportage. Dit geschiedt door actief onderzoekers te benaderen en door bekendheid te geven aan het systeem om onderzoekers te interesseren gebruik te maken van het systeem. Samen met de onderzoekers wordt een signaleringsprotocol en een vragenlijst ontwikkeld welke door het bestuur moet worden goedgekeurd. Naast het bepalen van ziektebeelden die in het systeem konden worden opgenomen en het vinden van de onderzoekers daarbij is ook het systeem zelf verder ontwikkeld. Het databestand van kinderartsen wordt bijgehouden en bij nieuwe aandoeningen wordt voor de academische ziekenhuizen in overleg met het hoofd van de kliniek contactpersonen gezocht (zie ook hoofdstuk Werkwijze). Het NSCK wordt regelmatig ter sprake gebracht in de vergaderingen van de NVK en informatie wordt gegeven in de Nieuwsbrief van de NVK.

5. PROCEDURE OPNAME VAN AANDOENINGEN

Op grond van jarenlange ervaring opgedaan in de BPSU is gekozen voor de hierna beschreven werkwijze voor het opnemen van aandoeningen in het systeem.

Kinderartsen kunnen een verzoek bij het bestuur van het NSCK indienen om een aandoening in het signaleringssysteem op te nemen. Een formeel verzoek hiertoe dient gericht te worden aan de medisch coördinator van het NSCK, die samen met de onderzoekers het onderzoeksplan bespreekt ter voorbereiding voor de bestuursvergadering.

Een onderwerp komt voor het signaleringssysteem in aanmerking indien het een zeldzame aandoening betreft of een zeldzame complicatie van een meer voorkomende ziekte, die zo weinig voorkomt dat voor een adequaat wetenschappelijk onderzoek, met een voldoende aantal gevallen, landelijke signalering noodzakelijk is.

Of een bepaalde studie al of niet in het signaleringssysteem kan worden opgenomen wordt bepaald door het belang en de kwaliteit van het onderzoek en hangt af van het antwoord op de vraag of het NSCK voor dat onderzoek wel het meest geschikte medium is. Beslissingen in deze worden genomen door het bestuur van het NSCK.

Het bestuur beoogt deze verzoeken eerlijk en onpartijdig te beoordelen en waar nodig advies te vragen aan geschikte en onafhankelijke beoordelaars van buiten.

Voor onderzoek dat een snelle melding vereist of dat de deelname vereist van één of meer andere specialismen, is het NSCK op dit moment nog niet de juiste instantie.

Het bestuur ziet er op toe dat geen excessieve aanslag wordt gedaan op de tijd en de bereidheid van de klinisch werkzame kinderartsen.

Het signaleringssysteem is flexibel: de lijst van onderwerpen wordt regelmatig herzien. Het in de signalering opnemen van een bepaalde aandoening geschiedt voor een periode die met de betrokken onderzoeker wordt overeengekomen. De duur hiervan kan uiteenlopen van één maand tot enkele jaren. Na acceptatie kan een nieuwe aandoening, indien zulks wenselijk is, reeds op de meldingskaart van de volgende maand worden afgedrukt.

In de loop van elke signaleringsjaar beslist het bestuur op grond van de voortgang van het onderzoek en van het al of niet beschikbaar zijn van een alternatief signaleringssysteem elders, of de opname van deze studie in het programma van het NSCK zal worden verlengd.

Om de werkbelasting voor de kinderartsen minimaal te houden is in het jaarlijkse overleg met het bestuur van de NVK besloten gemiddeld niet meer dan tien aandoeningen op de meldingskaart op te nemen. Voorts zal er op worden gelet dat de te signaleren aandoeningen vooral hele zeldzame aandoeningen betreffen. Het streven is aandoeningen met een geschatte incidentie van 300-500 of

meer per jaar te beperken op de meldingskaart. Meer dan één of twee van dergelijke aandoeningen op de meldingskaart zal voor de kinderarts een toename van de werkbelasting inhouden, hetwelk een negatieve invloed op de response kan hebben.

6. WERKWIJZE

Bij aanvang van het NSCK is een bestand van alle kinderartsen werkzaam in niet-academische ziekenhuizen aangelegd. Gegevens voor dit bestand zijn verkregen uit diverse bronnen.

Dit bestand wordt regelmatig bijgehouden door het doornemen van advertenties in Medisch Contact en het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde. Indien een brief met daarin de meldingskaart onbestelbaar terug wordt ontvangen, wordt contact opgenomen met het secretariaat van de desbetreffende kinderartsen. Door kinderartsen worden zelf ook regelmatig wijzigingen doorgegeven. Eventuele wijzigingen worden direct verwerkt. De werkwijze bij academische ziekenhuizen verschilt van die van de niet-academische ziekenhuizen. Per aandoening wordt aan de hoogleeraar/afdelingshoofd van de kinderafdeling van het academisch ziekenhuis schriftelijk gevraagd om een contactpersoon. Deze vraag wordt altijd snel beantwoord, waarna de genoemde contactpersoon de NSCK map en daarna de meldingskaart voor de desbetreffende aandoening ontvangt.

Alle kinderartsen ontvangen van elke te signaleren aandoening een signaleringsprotocol waarin opgenomen: naam en adres van de onderzoeker(s), doelstelling en belang van het onderzoek, definitie van de aandoening en de nodige aanwijzingen voor de signalering. Deze signaleringsprotocollen kunnen worden opgeborgen in de NSCK map welke elke kinderarts bij aanvang van het systeem toegezonden werd. Elke nieuwe kinderarts krijgt eveneens de map.

Iedere maand wordt aan alle klinisch werkzame kinderartsen in niet-academische ziekenhuizen en in academische ziekenhuizen aan een contactpersoon, een kaart opgestuurd met een opsomming van te signaleren aandoeningen. Gevraagd wordt hokjes aan te kruisen van elke aandoening die door de kinderarts in de afgelopen maand voor het eerst is gesignaleerd ("nieuw geval") met vermelding van initialen en geboortedatum en indien zulks niet het geval is, het hokje aan te kruisen "geen meldingen" en vervolgens de kaart terug te sturen. Positieve antwoorden worden standaard met een brief door het centrum doorgegeven aan de betreffende onderzoeker. Tegelijkertijd krijgt de kinderarts ook een brief waarin aangegeven is dat de melding ontvangen is en inmiddels is doorgegeven aan de onderzoeker met vermelding van de naam. Daarna neemt de onderzoeker rechtstreeks contact op met de meldende kinderarts, met het verzoek een korte vragenlijst in te vullen of inzage te geven in de betreffende ziektegeschiedenis. Verder onderzoek, zoals een contact tussen de onderzoeker en de familie van de patiënt, is alleen mogelijk met toestemming van de kinderarts, eventueel ook van de huisarts, en uiteraard van de familie zelf. Het NSCK ziet er op toe dat de vragenlijsten kort en eenvoudig zijn om de kinderartsen zo min mogelijk te belasten.

Het secretariaat van het NSCK houdt zelf ook de meldingen bij. Regelmatig krijgt de onderzoeker een overzicht van de meldingen met het verzoek hierbij aan te geven of de melding inmiddels bevestigd is, zo neen, wat dan de reden daarvan is.

Benaderen individueel of per maatschap

Naar aanleiding van signalen uit het veld werd in 1993 een brief naar alle kinderartsen in de niet-academische ziekenhuizen gestuurd om te inventariseren of zij de meldingskaart nog steeds persoonlijk wensten te ontvangen of per maatschap, waarbij dan een contactpersoon wordt aangewezen. Uit de inventarisatie bleek dat het merendeel van de kinderartsen de meldingskaart persoonlijk wenste te ontvangen. Een deel gaf de voorkeur aan een contactpersoon per maatschap. Om de betrouwbaarheid te garanderen werd besloten alle meldingskaarten van de desbetreffende kinderartsen naar de aangewezen contactpersoon te versturen, met het verzoek ook alle kaarten ingevuld te retourneren. De betreffende kinderartsen bepalen zelf wie de kaarten invult. Zodoende blijft het binnen het geautomatiseerde registratiesysteem mogelijk de response en meldingen naar individuele kinderarts in te voeren en zo nodig uit te draaien.

7. SIGNALERINGSPROTOCOL EN VRAGENLIJST

Van elke op te nemen aandoening wordt een kort en bondig signaleringsprotocol opgesteld. In het algemeen is dit protocol niet langer dan twee A4-vellen. In het protocol wordt de aanleiding en het belang van het onderzoek weergegeven naast de vraagstelling voor het onderzoek. Bovendien bevat het protocol een bondige casus-definitie en aanwijzingen voor het melden. Het signaleringsprotocol wordt bij de introductie van de aandoening op de meldingskaart naar alle kinderartsen in niet-academische ziekenhuizen toegestuurd en naar contactpersonen in de academische ziekenhuizen. Deze kunnen het signaleringsprotocol opbergen in de NSCK map.

Het ontwerp van elke vragenlijst die door de meldende artsen moet worden ingevuld verdient eveneens goedkeuring van het bestuur.

Het bestuur ziet er op toe dat de vragenlijsten zo kort en eenvoudig mogelijk zijn om de kinderartsen zo min mogelijk te belasten. Onderzoekers stellen de vragenlijst(en) veelal in overleg met de medisch coördinator op. Zonodig zorgt de medisch coördinator voor het verkrijgen van de vragenlijst die door de BPSU of signaleringssystemen in andere landen wordt gebruikt. Zoveel mogelijk vindt afstemming op deze vragenlijst plaats om internationale vergelijking mogelijk te maken. Een lengte van twee A4-vellen is in het algemeen voldoende voor een initiële navraag, maar uitzonderingen zijn mogelijk.

8. RESPONSE

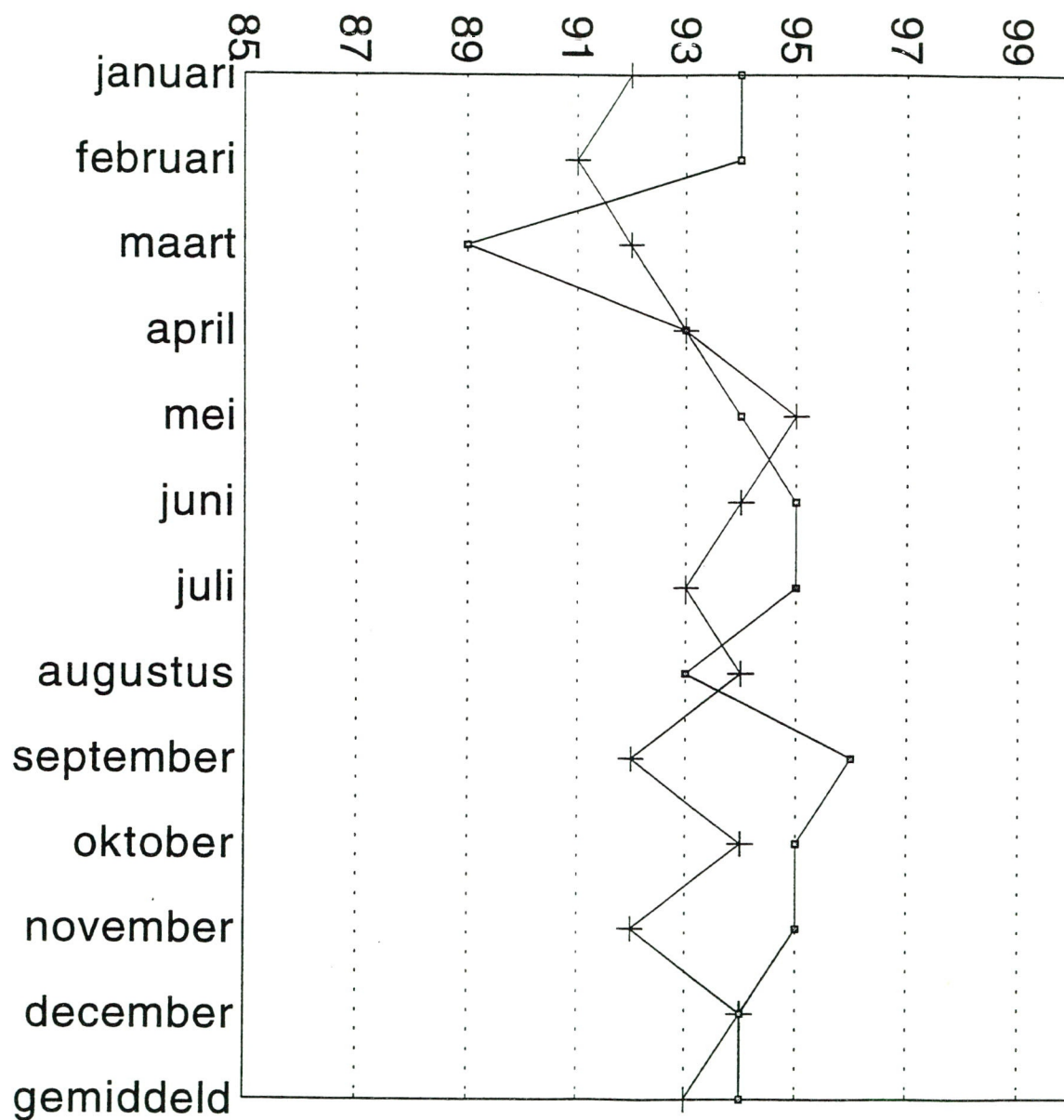
In tabel 1 is de response voor 1994 en 1995 naar maand en naar academisch/niet-academisch ziekenhuis in absolute aantallen en in percentage weergegeven. Het aantal kinderartsen in de academische ziekenhuizen aan wie de meldingskaart is toegestuurd is niet constant. Dit daar, zoals reeds eerder is aangegeven, in de academische ziekenhuizen met contactpersonen per aandoening wordt gewerkt. Soms is één kinderarts contactpersoon voor meerdere aandoeningen. In figuur 1 is de totale response naar maand weergegeven.

Tabel 1 Response NSCK in 1994 en 1995

	academische zie- kenhuizen (n=49)		niet-academische ziekenhuizen (n=350)			academische zie- kenhuizen (n=51, vanaf april n=57)		niet-academische ziekenhuizen (n=358)		
	1994		1994			1995		1995		
	abso- luut	%	abso- luut	%	totaal %	abso- luut	%	abso- luut	%	totaal %
januari	46	94	331	95	94	46	90	331	92	92
februari	47	96	327	93	94	46	90	328	92	91
maart	47	96	307	88	89	46	90	329	92	92
april	43	88	329	94	93	52	91	335	94	93
mei	46	94	330	94	94	52	91	341	95	95
juni	45	92	333	95	95	50	88	341	95	94
juli	47	96	331	95	95	50	88	337	94	93
augustus	47	96	325	93	93	52	91	337	94	94
september	47	96	338	97	96	52	91	329	92	92
oktober	44	90	336	96	95	54	95	335	94	94
november	47	96	335	96	95	51	89	329	92	92
december	42	86	335	96	94	51	89	341	95	94
gemiddeld					94					93

Uit tabel 1 blijkt dat de response in 1994 gemiddeld 94 % was hetgeen aanmerkelijk hoger is dan de gemiddelde response in de aanloopfase oktober-december 1992 (toen 87%) en in 1993 (91%).

Figuur I Totale response NSCK per maand



—■— Totaal % 1994
—+— Totaal % 1995

De nonresponse blijkt zelden systematisch; slechts 2 kinderartsen hebben in 1994 en 3 in 1995 in het geheel niet gereageerd. Voor het overgrote deel berust de nonresponse op een incidenteel niet terugsturen van de meldingskaart. De response in ons land komt nu overeen met die van Engeland/Ierland.

Nonresponders die 3 maanden achtereen niet geantwoord hebben worden door de medisch coördinator telefonisch benaderd. Primair gaat het hierbij om de motieven voor de nonresponse te achterhalen om te kunnen bepalen of het systeem bijgesteld moet worden. Zodoende kan het systeem verbeterd worden.

Incidentele nonresponders krijgen bij de eerstvolgende meldingskaart een standaard herinneringsbrief. Indien de response rond de 90% of hoger is voor de desbetreffende maand worden geen andere activiteiten ondernomen om de response te verhogen. De inschatting is dat de inspanning hiervoor niet opweegt tegen de resultaten en dat te veel benaderen van kinderartsen onnodige irritatie kan oproepen, wat weer nadelig is voor de response en het systeem. Het bestuur accepteert dat de response nooit 100% zal zijn, maar zal blijven streven naar een response boven de 90%.

Indien de response van een maand plotseling ver beneden de 90% ligt wordt nagegaan waarom dit zo is en afhankelijk van de resultaten daarvan worden eventuele acties bepaald.

Het is mogelijk dat incidentele nonresponders wel alle patiënten met aandoeningen vermeld op de kaart signaleren, door dit op de eerst volgende meldingskaart aan te geven. Om vergeten patiënten alsnog te kunnen signaleren wordt aan het eind van elk jaar naar alle kinderartsen terug gerapporteerd over welke maanden zij gerespondeerd hebben en welke patiënten zij daarbij gesignaleerd hebben. Hen wordt de mogelijkheid geboden vergeten patiënten alsnog aan ons te melden. Een dergelijke terugrapportage met een overzicht van de meldingen moet ook als een service aan de kinderarts worden gezien. Een andere activiteit om het aantal vergeten meldingen te verminderen was het ontwikkelen van een standaard memo. Dit memo wordt elk jaar naar de kinderartsen verstuurd. Hierop kunnen zij naam en geboortedatum van de te signaleren patiënten vermelden en aan het einde van de maand gebruiken bij het invullen van de meldingskaart.

De response op de vragenlijsten (die na een melding aan de kinderarts wordt opgestuurd) is goed. Meer dan 90% van de vragenlijsten wordt ingevuld geretourneerd.

9. AANDOENINGEN OP MELDINGSKAART IN 1994 EN 1995

In 1994 en 1995 stonden de volgende aandoeningen op de meldingskaart.

coeliakie	(vanaf 01.10.92)
vit K bloeding	(vanaf 01.10.92 tot 01.01.95)
sikkelcelanemie	(vanaf 01.10.92 tot 01.01.95)
thalassemia major	(vanaf 01.10.92 tot 01.01.95)
acute slappe verlamming	(vanaf 01.10.92)
diabetes mellitus	(vanaf 01.01.93)
ernstige haemophilus b infecties	(vanaf 01.10.93)
neurale buis-defecten	(vanaf 01.10.93)
HIV/AIDS	(vanaf 01.01.95)
irregulair bloedgroepantagonisme	
non-D non ABO	(vanaf 01.01.95)
postneonatale sterfte bij prem.	
< 32 wk en/of dysm. < 1500 g.	(vanaf 01.01.95)
congenitaal rubella syndroom	(vanaf 01.04.95)

De signalering van vit. K-deficiënte bloedingen, van sikkelcelanemie en thalassemia major werd per 1 januari 1995 stopgezet. De resultaten van deze signalering hebben nu voldoende inzicht gegeven voor beleid. Over deze drie aandoeningen zijn een rapport en 2 artikelen in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde verschenen (zie publicatielijst). Voorts zijn de resultaten op diverse congressen gepresenteerd.

Per 1 januari 1995 is de signalering uitgebreid met HIV/AIDS, irregulair bloedgroepantagonisme non-D non-ABO en postneonatale sterfte bij prematuren < 32 wk en/of dysmaturen < 1500 g. Per 1 april 1995 is de signalering ook uitgebreid met het congenitaal rubellasyndroom.

10. AANTAL MELDINGEN NAAR AANDOENING

Na aanmelding neemt de onderzoeker, die verantwoordelijk is voor het verdere onderzoek naar de betreffende aandoening, contact op met de desbetreffende kinderarts met het verzoek een vragenlijst in te vullen. Deze vragenlijst wordt door bijna alle kinderartsen ingevuld geretourneerd.

In tabel 2 is het aantal meldingen per aandoening weergegeven, evenals het aantal dat inmiddels bevestigd is.

Tabel 2 Overzicht meldingen NSCK naar jaar

	1994 aantal meldingen	waarvan bevestigd	1995 aantal meldingen	waarvan bevestigd
coeliakie	201	105	169	104
bloedingen door Vit. K.-tekort	13	4		
sikkelcelanemie	26	14		
thalassemia major	20	8		
acute slappe verlamming	23	16	15	13
diabetes Mellitus	346	294	403	378
ernstige haemophilus b infecties	178	129	68	41
neurale buis-defect(en)	109	80	145	119
HIV/AIDS			31	?
irregulair bloedgroepantagonisme non-D non AB0			74	52
postneonatale sterfte bij prem. < 32 wk en/of dysm. < 1500 g			46	25
congenitaal rubella syndroom			1	-

Het aantal bevestigde gevallen per aandoening is lager dan het aantal meldingen omdat een aantal vragenlijsten nog niet beantwoord is en omdat meldingen zowel gediagnostiseerde als vermoede gevallen evenals foutieve meldingen en dubbelmeldingen betreffen. Een uitsplitsing hiervan per aandoening wordt in de definitieve publicatie van desbetreffende aandoening weergegeven.

11. AANTAL MELDINGEN PER KINDERARTS

Om de werkbelasting per kinderarts na te gaan is in tabel 3 het aantal kinderartsen weergegeven naar aantal meldingen. De meldingen door de contactpersonen in academische ziekenhuizen zijn hierbij weggelaten.

Uit tabel 3 blijkt dat in 1994 door 41% van de kinderartsen in niet academische ziekenhuizen geen kind werd gemeld en door 18% één kind. Meldingen van meer dan 5 kinderen in 1994 geschiedde door 22 kinderartsen waarvan 5 namens de maatschap. Voor 1995 gold ongeveer hetzelfde beeld.

Tabel 3 Aantal kinderartsen naar aantal meldingen in 1994 en 1995

aantal meldingen	1994 absoluut aantal kinderartsen (n=353)	%	1995 absoluut aantal kinderartsen (n=357)	%
0	143	41	131	37
1	62	18	76	21
2	53	15	50	14
3	43	12	43	12
4	14	4	19	5
5	16	5	14 (wv 5 maatschap)	4
6	10	3	11 (wv 4 maatschap)	3
7	6	2	2	1
8	1	<1	5 (wv 4 maatschap)	1
9	3 (wv 2 maatschap)	1	3	1
10	1 (wv 1 maatschap)	<1	-	-
11	-	-	1 (wv 1 maatschap)	<1
12			1 (wv 1 maatschap)	<1
16			1	<1
17	1 (wv 1 maatschap)	<1		

12. RESULTATEN VAN DE SIGNALERING

De gegevens uit de signalering van een aantal aandoeningen leiden tot verbetering van de preventie en de behandeling. Enkele voorbeelden.

Door gegevens te verkrijgen van nieuwe patiënten met een bloeding door vitamine K tekort, met een ernstige haemophilus b infectie, met een neurale buis-defect, met congenitaal rubella syndroom kan de interventie en dus de primaire preventie van deze aandoeningen verbeterd worden. Gegevens kunnen leiden tot verbetering van de voorlichting aan publiek en/of hulpverleners en tot bijstelling van het preventieprotocol. De signalering van kinderen met een ernstige haemophilus b infectie heeft mede geleid tot de beslissing om af te zien van een inhaalvaccinatie campagne voor de oudere niet gevaccineerde kinderen. Uit de signalering van bloedingen door vitamine K tekort is gebleken dat de huidige adviezen ter preventie van bloedingen door vitamine K tekort in Nederland effectief zijn. Bloedingen komen alleen voor indien geen of onvoldoende vitamine K door de ouders is toegediend.

Signalering van diabetes mellitus is vooral gericht op het kwantitatief meten van suspecte determinanten (kunstvoeding, BMR vaccinatie) met als uiteindelijk doel primaire preventie. Daarnaast wordt de signalering gebruikt om het aantal opnamen bij nieuwe patiënten te monitoren. Het doel hiervan is om uit de gegevens van de signalering een consensus protocol voor diagnose en behandeling voor nieuwe diabetes patiënten op te stellen om daarmee aantal en duur van de opnamen te verminderen.

Sikkelcelanemie, thalassemia major en irregulair bloedgroepantagonisme zijn in het systeem opgenomen om de wenselijkheid van screening na te gaan (secundaire preventie). Uit de resultaten van de signalering van sikkelcelanemie en thalassemie is gebleken dat de incidentie zo laag is dat van screening van alle pasgeborenen op deze aandoening afgezien kan worden.

De signalering van acute slappe verlamming vindt plaats in het kader van het polio-eradicatieprogramma van de WHO. Voor de WHO is vanwege deze signalering Nederland nu een voorbeeld van signalering in Westerse landen. De WHO heeft voorts aangegeven dat de signalering gecontinueerd dient te worden. De signalering van HIV/AIDS moet leiden tot inzicht in het werkelijke aantal nieuwe patiënten om de noodzaak van voorzieningen en zorg te onderbouwen. Met de signalering van postneonatale sterfte bij prematuren en dysmaturen kan worden nagegaan hoe de sterfte nog verder kan worden teruggebracht.

Vit K bloeding, acute slappe verlamming en haemophilus infecties zijn ook in het Engelse systeem opgenomen, waardoor vergelijking van het effect van preventieprogramma's mogelijk wordt met als resultaat per land zonodig bijstelling daarvan om de preventie te verbeteren.

In de publicaties over de verschillende aandoeningen die door de onderzoekers separaat zijn uitgebracht (zie publicatielijst) of nog uitgebracht zullen worden zijn de resultaten van de signalering uitgebreid beschreven.

13. PRIVACY

Naar aanleiding van vragen van enkele kinderartsen is onderzocht of de werkwijze van het NSCK voldoet aan de privacywetgeving. De centrale vraag die beantwoord moest worden was: moeten ouders/jeugdigen toestemming aan de behandelend kinderarts verlenen om gegevens te verstrekken aan het NSCK en de desbetreffende onderzoekers. Deze vraag is aan een aantal deskundigen voorgelegd o.a. aan de heer Engberts, secretaris van de Medisch Ethische Commissie van het Academisch Ziekenhuis te Leiden. Voor de beantwoording werd van de volgende twee uitgangspunten uitgegaan.

1. De behandelend arts mag wetenschappelijk onderzoek verrichten met gegevens van zijn eigen patiënten zonder hiervoor de uitdrukkelijke toestemming van hen te hebben. De Nederlandse wetgeving biedt hiervoor voldoende ruimte.
2. Als je patiëntgegevens wilt gebruiken voor wetenschappelijk onderzoek door derden dan de behandelend arts zelf, dan heb je de toestemming van de patiënt of diens wettelijke vertegenwoordiger nodig.

Het wetenschappelijk onderzoek en de registratie door het NSCK zit tussen bovengenoemde uitgangspunten in. Anonieme patiëntgegevens zijn geen patiëntgegevens in de zin van de wet daar ze niet herkenbaar zijn. Initialen en geboortedatum zijn niet volledig anoniem, maar zijn gecodeerde gegevens. Hierbij speelt de behandelend arts een rol, maar ook TNO (waar het NSCK is ondergebracht) en de onderzoeker. Door de 2e Kamer is de Wet Geneeskundige Behandeling aangenomen om met deze problemen om te gaan. Wanneer het wetenschappelijk onderzoek betreft met patiëntgegevens door anderen dan de behandelaar zelf en zonder toestemming van de patiënt zelf kan dit volgens de wet onder de volgende voorwaarden:

- a. vragen van toestemming is in redelijkheid niet mogelijk;
- b. het vragen van toestemming kan in redelijkheid niet worden verlangd gelet op de aard en het doel van het onderzoek. Hierbij moet de onderzoeker wel zorgen dat herkenning niet mogelijk is;
- c. onderzoek moet het algemeen belang dienen;
- d. gegevens moeten echt nodig zijn;
- e. ouders moeten niet eerder bezwaar hebben gemaakt.

Op grond hiervan is de werkwijze van het NSCK correct omdat het een grootschalig onderzoek met een algemeen belang betreft waarbij gestreefd wordt naar de registratie van alle patiënten met een betreffende aandoening om de incidentie te kunnen bepalen en voor het formuleren van preventieve activiteiten. Een hoge deelname is essentieel voor het systeem en elke uitval is ernstig.

De NSCK administratie weet wel in welk ziekenhuis het kind behandeld wordt en beschikt over de initialen en de geboortedatum (dus niet geheel anoniem). Maar het NSCK kan de kinderen niet herkennen. De kinderen kunnen alleen door de behandelend arts worden herkend. Degenen die het onderzoeksbelang vertegenwoordigen kunnen niet zelfstandig buiten de behandelend arts de anonimiteit opheffen.

Het is wel wenselijk om in de status te noteren dat de patiënt middels de blauwe kaart onder vermelding van initialen en geboortedatum bij het NSCK is aangemeld.

14. (NOG) NIET OPGENOMEN AANDOENINGEN

In 1994 en 1995 zijn de volgende aandoeningen besproken maar (nog) niet in het systeem opgenomen.

1. adrenogenitaal syndroom
2. reumatoïde artritis
3. acuut reuma
4. aangeboren afwijkingen ledematen
5. foetaal alcohol syndroom
6. atypische mycobacterie-infectie
7. ernstige complicaties streptococcen infecties
8. carnitine deficiëntie
9. galactosaemie
10. inflammatoire darmziekten
11. cystic fibrosis
12. lood intoxicatie bij kinderen

Met een aantal centra en/of onderzoekers zijn over bovenvermelde aandoeningen contacten gelegd.

Een aantal van deze aandoeningen worden nu uitgewerkt voor opname in het systeem.

15. CONTACTEN

Om te zorgen dat het systeem steeds beter gaat functioneren en om de goodwill van de kinderartsen te behouden vindt regelmatig contact plaats met de diverse geledingen. Deze waren in 1994 en 1995 met

- Het bestuur van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde. Uit de gesprekken met het bestuur bleek dat zij zich betrokken en verantwoordelijk voelen voor het NSCK.
- De diverse secties van de NVK.
- Met vertegenwoordigers van het Britse en Duitse Systeem (zie internationale samenwerking).
- Met de onderzoekers verantwoordelijk voor de te signaleren aandoeningen.

Met de onderzoekers wordt minimaal éénmaal per jaar vergaderd. Met hen worden de voortgang, de resultaten en de knelpunten besproken. Voorts worden ervaringen uitgewisseld. Zonodig worden aanbevelingen geformuleerd voor verbetering van het systeem. In 1994 is afgesproken dat elke onderzoeker de mogelijkheden nagaat om inzicht te krijgen over de volledigheid van de registratie. Geen enkele registratie is namelijk volledig doordat bij voorbeeld vergeten wordt een casus te melden en omdat de response nooit 100% is. Inzicht in de volledigheid kan worden verkregen door gegevens bij een 2e bron na te gaan. Voor diabetes mellitus is dit de Diabetes Vereniging Nederland, voor *Haemophilus influenza* meningitis het Referentielaboratorium Bacteriële Meningitis. In de uit te brengen publicaties over de diverse aandoeningen zullen de onderzoekers aandacht besteden aan de onderrapportage.

- Individuele kinderartsen. Soms maken kinderartsen een opmerking op de meldingskaart. Afhankelijk van de opmerking, in elk geval bij onduidelijkheid of (verborgen) kritiek, wordt zo snel mogelijk contact met de desbetreffende kinderarts opgenomen.
- Potentiële onderzoekers.
Bij berichten in de media of publikaties in wetenschappelijke tijdschriften over zeldzame aandoeningen die van belang lijken te worden, of waarvan de preventie versterkt moet worden, wordt contact opgenomen met potentiële onderzoekers, om hen te wijzen op de mogelijkheden van het systeem.

16. RAPPORTAGE

Regelmatige informatie aan de kinderartsen over de response en over tussentijdse resultaten is van belang om hun bereidheid tot medewerking te behouden, zo mogelijk te versterken.

Dit vindt plaats op de navolgende manieren

- a. Jaarverslag van de Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde.

In het jaarverslag 1994 is een beknopt verslag over de activiteiten en de response van het NSCK gepubliceerd. Alle leden van genoemde vereniging ontvangen dit jaarverslag.

- b. Nieuwsbrief NSCK.

Vanaf 1994 wordt de NSCK Nieuwsbrief gepubliceerd in de Nieuwsbrief van de NVK. Alle kinderartsen ontvangen deze Nieuwsbrief. De Nieuwsbrief wordt kort gehouden (maximaal twee A4-tjes) en bevat informatie over de response en het aantal meldingen naar aandoening. Per aandoening wordt zo mogelijk aangegeven hoeveel daarvan inmiddels bevestigd zijn. In elke Nieuwsbrief wordt een voorlopig verslag opgenomen van één of twee gesignaleerde aandoeningen.

- c. Eénmaal per jaar wordt rechtstreeks aan de individuele kinderartsen teruggedirigeerd over de maanden waarop zij gerespondeerd hebben en hoeveel kinderen zij naar soort aandoening hebben gesignaleerd.

- d. Presentatie gegevens op wetenschappelijke bijeenkomsten.

In 1994 werd tijdens het NVK congres te Veldhoven een symposium gehouden. De titel van dit symposium luidde: "Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde: Instrument voor epidemiologie". Voorzitter van het symposium was Prof.dr G.B.A. Stoelinga, voorzitter van het NSCK. Dr. R.A. Hirasing hield een inleiding over de werkwijze, ervaringen en response van het NSCK. Diverse onderzoekers verantwoordelijk voor de signalering via het NSCK hielden een voordracht. De abstracts van deze voordrachten werden in het Tijdschrift voor Kindergeneeskunde gepubliceerd (zie lijst publicaties).

Het symposium was goed bezocht. Tijdens de discussies werd vooral aandacht besteed aan de verbetering van de response en de kwaliteit van de gegevens. De Belgische collega's toonden veel belangstelling voor het systeem. Vele aanwezigen namen het beperkt jaarverslag van het NSCK mee.

De wetenschappelijke bijeenkomst van de Nederlandse Vereniging voor Jeugdgezondheidszorg tesamen met de sectie Sociale en Psychosociale kindergeneeskunde van 16 juni 1995 was geheel gewijd aan het NSCK. De titel van die dag luidde: "Preventie van ernstige aandoeningen. Het NSCK als instrument". Op de bijlage is het programma vermeld. Op deze dag

presenteerden de diverse onderzoekers van aandoeningen vermeld op de NSCK meldingskaart hun resultaten waarbij het accent lag op verbetering van de preventie door werkers in de jeugdgezondheidszorg. Hiermede werd de link gelegd met de praktijk en met de jeugdgezondheidszorg. Een samenvatting van de voordrachten is gepubliceerd in het ledenbulletin van de Nederlandse Vereniging voor Jeugdgezondheidszorg.

Op een POAG symposium in 1995 te Amsterdam werd door Hirasing een voordracht gehouden over het NSCK.

Het NSCK heeft geen bemoeienis met tempo en inhoud van rapporten en artikelen die de onderzoekers over hun onderzoek publiceren. Wel wordt verwacht dat de bijdrage van het NSCK aan het onderzoek in alle publikaties wordt vermeld, en dat het centrum een overdruk of een kopie krijgt toegezonden van alle uitgebrachte rapporten en geplaatste artikelen.

Inmiddels heeft een aantal onderzoekers een rapport of een artikel gepubliceerd. Deze staan vermeld onder publicaties.

17. INTERNATIONALE AFSTEMMING/SAMENWERKING

Het streven van het centrum is gericht op internationale samenwerking met gelijksoortige centra in andere landen waarbij de BPSU als eerste genoemd mag worden.

Afgesproken werd te streven naar zoveel mogelijk opneming van dezelfde ziekten als in Engeland onder voorwaarde dat de voorbereiding goed is en er onderzoekers bereid zijn desbetreffende ziekten voor hun rekening te nemen. Voorts wordt zoveel mogelijk van de protocollen en vragenlijsten uit Engeland gebruik gemaakt en daarop afgestemd om internationale vergelijking mogelijk te maken.

Op 17 januari 1995 vond bij TNO Preventie en Gezondheid te Leiden een internationale bijeenkomst plaats met vertegenwoordigers van Signaleringscentra in Engeland, Duitsland en Zwitserland. Op deze bijeenkomst werden ervaringen uitgewisseld en werden de voorbereidingen voor een symposium over surveillance op het ESPR congres in Alicante (17-20 september 1995) getroffen. Dit heeft geresulteerd in het aanbieden van 4 abstracts waarvan 3 werden geaccepteerd. Voorts werd op deze bijeenkomst ook van gedachten gewisseld over een aanvraag voor financiering door Brussel voor de gezamenlijke activiteiten.

Uit de besprekingen bleek voorts dat de BPSU zich nu zorgen maakt over het aantal te signaleren aandoeningen. Het aanbod is duidelijk minder. Dit is mogelijk een gevolg van hun tot nu toe gevoerde beleid: zoveel mogelijk aandoeningen met een hoge turnover. Deze ervaring ondersteunt ons beleid; maximaal 10 te signaleren aandoeningen op de meldingskaart. Op deze bijeenkomst werd ook uitgebreid van gedachten gewisseld over de onderrapportage, die in alle landen bestaat. Het in ons land gehanteerde 2e bron onderzoek (ascertainment) om de volledigheid van de registratie na te gaan werd volledig onderschreven. Tot slot werden de plannen voor de toekomst besproken met name de aandoeningen die gesignaleerd zullen worden en werden afspraken gemaakt voor afstemming.

Op 7 juni 1995 bezocht R. Hirasings op uitnodiging het seminar van de BPSU te Londen.

Het betrof een interessant seminar, waarbij het niet zozeer om de resultaten ging, maar om de methode. Duidelijk is geworden dat wij dezelfde ervaringen hebben.

De onderrapportage in Engeland bedroeg gemiddeld 20%. Ook zij willen nu door onderzoek via verschillende bronnen gaan corrigeren. De capture-recapture methode is voor Engeland nieuw en zeker ook voor Duitsland. Een verschil met ons systeem is dat de Engelsen de kinderarts alleen vragen te melden of ze één of meerdere patiënten met de aandoening hebben gezien. De bedoeling is dat de kinderarts op een aparte kaart noteert wie deze patiënt is en deze kaart bewaart. Deze kaart wordt evenwel weinig gebruikt. Dit leidt er toe dat de kinderartsen relatief vaak niet weten

om welke patiënt(en) het gaat. Dit is een van de oorzaken van onderrapportage bij hen. Dit gebeurt minder vaak bij ons omdat wij bij een melding vragen om initialen en geboortedatum. Dit mag bij ons omdat onze meldingskaart in een envelop gaat en bij de Engelsen wordt het kaartje als briefkaart gepost.

Opmerkelijk was dat bij de helft van de gesignaleerde aandoeningen een follow up plaatsvindt (soms vele jaren na de signalering).

Na signalering wordt dan contact opgenomen met de kinderarts of de huisarts en via hen met de ouders. Daarvoor krijgt de arts eerst een brief voor de ouders waarin doel onderzoek wordt uitgelegd en toestemming wordt gevraagd.

Op het seminar kreeg ook de privacy ruim de aandacht. In Engeland wordt onderscheid gemaakt in medical audit, surveillance en ander onderzoek. Voor surveillance zou geen toestemming nodig zijn.

Tijdens het congres werd nader kennis gemaakt met de diverse onderzoekers en stafleden van signaleringssystemen uit Engeland, Duitsland en Maleisie. Hiermede wordt de samenwerking versterkt en wordt de basis gelegd voor verdere samenwerking door de onderzoekers waardoor internationale vergelijking mogelijk wordt.

Op de jaarlijkse meeting van de European Society for Pediatric Research (ESPR) in september 1995 te Allicante werd door Prof.dr. S.P Verloove-Vanhorick op uitnodiging een voordracht gehouden over signaleringssystemen. Zij was voorzitter van het symposium: "Surveillance in Europe". Voorts werden 3 abstracts vanuit het NSCK gepresenteerd (zie publicatielijst).

Dr E.A.M. Cornelissen presenteerde de resultaten van de signalering van bloedingen door vitamine K tekort in september 1994 op een congres in Leuven en in oktober 1994 op een congres in Basel. Vanaf 1994 verschijnt in het jaarverslag van de BPSU een artikel over het NSCK.

18. AANDOENINGEN OPGENOMEN IN HET SYSTEEM

De signaleringsprotocollen naar aandoening zijn als bijlage opgenomen.

Uit de protocollen blijkt dat het NSCK evenals de British Paediatric Surveillance Unit in hoge mate op preventie gericht is. Door het NSCK is het mogelijk geworden om over incidenties en determinanten van (dikwijls) nieuwe, vrij zeldzame, als regel ernstige aandoeningen bij jeugdigen van 0 tot 18 jaar, op een snelle en vrijwel volledige manier de nodige informatie te verzamelen om daaraan primaire of secundaire preventie te verbinden en vervolgens het effect daarvan te evalueren.

Het systeem levert informatie voor het gezondheidsbeleid en de verbetering van de kwaliteit van zorg zowel curatief als preventief. Het slaat een brug naar de klinische hulpverlening en draagt bij aan de monitoring van de gezondheidstoestand. Het NSCK is nu alleen gericht op kinderartsen. In de toekomst zullen de mogelijkheden van uitbreiding naar andere specialisten nagegaan moeten worden. Dit zal stapsgewijs dienen te geschieden.

19. FINANCIERING

De financiering van het NSCK kwam tijdens de bestuursvergaderingen regelmatig aan de orde. Voor de eerste vier jaren van het signaleringssysteem werd aan het Ministerie van WVC een subsidie gevraagd. Het duurt immers geruime tijd voordat een aandoening in het systeem kan worden opgenomen. De conceptie en vervolgens het gedetailleerd ontwikkelen van een onderzoek kost veel tijd. De lengte van deze aanloopfase van 4 jaar was mede gebaseerd op de Britse ervaring met de British Paediatric Surveillance Unit. Helaas besloot het ministerie van WVC alleen voor de eerste 2 jaar een subsidie te verstrekken ("startsubsidie"). Duidelijk werd dat nog 2 jaar externe subsidie onmisbaar was ("overbruggingssubsidie"). Deze overbruggingssubsidie werd op onze aanvraag verstrekt door het Praeventiefonds. Deze gaf een subsidie van f 101.000 voor 1994 en van f 50.000 voor 1995. Deze lagere bijdrage voor 1995 was mogelijk omdat het aantal betalende onderzoekers was toegenomen tot 7 en tegelijkertijd efficiënter werd gewerkt. De verwachting was dat het NSCK na 1995 geen externe subsidie meer nodig zou hebben, doordat enerzijds het aantal deelnemende onderzoekers voldoende zou groeien en anderzijds de uitvoering efficiënter zou worden. De werktijd van de coördinator is geleidelijk teruggebracht tot 25% voor 1995 en die van de administratief medewerker tot 40%. Verder terugbrengen van de werktijd van de medewerkers is echter niet mogelijk. De werkdruk is al hoog. Verdere bezuinigingen of andere maatregelen gaan ten koste van het systeem en kunnen leiden tot irritatie bij de kinderartsen en de onderzoekers. Dit zal leiden tot een verhoging van de nonresponse en brengt het hele systeem in gevaar.

De jaarlijkse kosten voor het NSCK bedragen gemiddeld f 170.000 excl. BTW. De bijdrage van de onderzoekers in de kosten van het systeem is geleidelijk verhoogd van f 10.000 (excl. BTW) naar f 12.500 (excl. BTW).

Daar het uitgangspunt was dat het NSCK kostendekkend moest zijn, lag het in de bedoeling de bijdrage van de onderzoekers in de kosten te verhogen tot f 17.000 (excl. BTW) per aandoening. (Dit is f 20.000 incl. BTW). Evenwel bleek al gauw dat de onderzoekers nu al grote moeite hebben om f 12.500 excl. BTW (= f 14.687) bijeen te krijgen. Dit omdat het vooral gaat om de signalering van aandoeningen die niet gefinancierd worden door collectebusfondsen en ook niet gesubsidieerd zullen worden door de farmaceutische industrie omdat die bij deze aandoeningen geen belang heeft (bv. bloeding door vitamine K gebrek, postneonatale sterfte). Ook om deze redenen konden (kunnen) enkele interessante projecten niet gestart worden. Verhoging van de bijdrage door de onderzoekers zal het aantal projecten snel doen afnemen en het systeem beëindigen. Bovendien is in een overleg met het bestuur van de NVK besloten om gemiddeld niet meer dan 10 aandoeningen op te nemen. Dit om de werkdruk van de kinderartsen niet te groot te maken

en de enquetemoeheid te vergroten. Het aantal van 10 te signaleren aandoeningen is in 1995 gerealiseerd en zal in de toekomst gelijk blijven. Door uit te gaan van een betaling door de onderzoekers per gesignaleerde aandoening van f 12.500 per jaar en dat soms minder dan 10 aandoeningen gesignaleerd kunnen worden, resteert zodoende een tekort van gemiddeld f 50.000 per jaar. Voor 1996 is door incidentele subsidies dit tekort gedekt. Het bestuur is van mening dat er een structurele oplossing voor het tekort gevonden dient te worden. Samen met de NVK en TNO Preventie en Gezondheid wordt naar oplossingen gezocht. Uitgangspunt hierbij is dat het NSCK een structurele activiteit is die voorziet in een duidelijke behoefte en leidt tot verbetering van de zorg.

Bovendien levert het NSCK steeds meer informatie voor onderbouwing van beleid op dat leidt tot verbetering van de kwaliteit van de preventieve en curatieve zorg (zie publicatielijst).

Het Britse systeem wordt deels gefinancierd door de Britse Pediatrische Vereniging en deels door het Centrum voor Infectieziekten.

PUBLICATIES

Conyn-van Spaendonck MAE, Suijkerbuijk AWM, Rumke HC. Surveillance van invasieve infecties door *Hemophilus influenzae* type B.T., T Kindergeneesk 1994:194

Cornelissen EAM, Hirasing RA. Vitamine K deficiente-bloedingen in Nederland. T Kindergeneesk 1994:189

Cornelissen EAM, Hirasing RA, Jonge GA de. Vitamine K voor zuigelingen. MGZ 1994;22:46-48.

Cornelissen EAM, Hirasing RA, Jonge GA de. Vitamine K voor zuigelingen. T. Verloskd. 1994;446-8

Cornelissen EAM, Hirasing RA. Vitamin K for neonates. BMJ 1994;309:1441-2

Cornelissen M, McNinch A, Tripp J, Shrubiger G, Loughnan, von Kries R. Prospective studies on vitamin K deficiency bleeding in various countries. Paediatric Research 1995;38:429

Conyn-van Spaendonck MAE, Heath P, Slack M, von Kries R. Paediatric Surveillance as a tool for the evaluation of National Immunisation Programmes, particularly of immunisation against invasive infections by *Haemophilus influenzae* type b. Paediatric Research 1995;38:428

George EK, Mearin ML, Velde EA van der, Franken HCM, Houwen RHJ, Hirasing RA. Prospektieve studie naar de incidentie van coeliakie bij kinderen in Nederland in 1993. T Kindergeneesk 1994:193

George EK, Mearin ML. Epidemiologie van coeliakie in Nederland. Ned Tijdschr Geneesk 1995;139:902-3

Geubbels ELPE, Conyn-Spaendonck van MAE, Suijkerbuijk AWM. Paediatric surveillance of invasive infections by *Haemophilus influenzae* serotype b in 1994 in the Netherlands. RIVM rapport nr. 213676004. Bilthoven 1994.

Hirasing RA.
Jaarverslag Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde 1992 en 1993
NIPG, Leiden 1994.

Hirasing RA.
- Nieuwsbrief2, maart 1994
- Nieuwsbrief3, via NVK voorjaar 1995

Hirasing RA. Nederlands Signalerings-Centrum Kindergeneeskunde. NVK Nieuwsbrief. Januari 1995.

Oostvogel PM, Hirasing RA. Signalering Acute Slappe Verlamming in kader WHO eradicatie programma van poliomyelitis. T Kindergeneesk 1994:190

Oostvogel PM, Conyn-van Spaendonck MAE, Hirasing RA, Loon AM van. Acute Flaccid paralysis Surveillance in the Netherlands. RIVM rapport in bewerking

Oostvogel PM, Virologie en pathogenese van polio. Bulletin Infectieziekten 1995;2;24

Ouden AL den, Jong-van der Berg LTW de, Walle HEK de, Hirasing RA. Signalering van patienten met neurale buisdefecten in 1993. T Kindergeneesk 1994:192

Reeser HM, Hirasing RA. Prospectieve registratie van insuline afhankelijke diabetes mellitus in Nederland. T Kindergeneesk 1994:191

Reeser HM, Hirasing RA. Presentatie bij diagnose van insuline afhankelijke diabetes mellitus in Nederland. T Kindergeneesk 1, 1995

Rengelink-van der Lee JH, Most-van Spijk MW van der, Schulpen TWJ. Eindrapport landelijk onderzoek sikkelcelanaemie en thalasemie, Utrecht. Stichting Gezondheid Derde Wereld Kind 1994

Rengelink-van der Lee JH, Schulpen TWJ, Beemer FA. Incidentie en prevalentie van hemoglobino-pathieën bij kinderen in Nederland. Ned Tijdschr Geneesk 1995;139:1498-1501

Spaendonck MAE van, Suijkerbuijk AWM, Hirasing RA, Pelt W van. Pediatrisch surveillance van invasieve infecties door Haemophilus influenzae type b bij kinderen in de periode na introductie van de vaccinatie. Ned Tijdschr Geneesk 1995;29:885-90

Wadsworth EJK, Shield JPH, Hirasing RA, Herzig P, Rosenbauer J, et al. Diabetes incidence and ascertainment in children under 5 years for the UK, the Netherlands, and Germany. Paediatric Research 1995;38:461

Publicaties in 1995 aangeboden:

Cornelissen EMA, Hirasing RA, Monnens MLAH. Prevalentie van bloedingen door vitamine K-tekort in Nederland, 1992-1994. *Ned Tijdschr Geneesk* 1996;140:935-937

George EK, Mearin ML, Franken HCM, Houwen RHJ, Hirasing RA, Vandenbroucke JP. Twenty years of childhood coeliac disease in the Netherlands: a rapidly increasing incidence? Geaccepteerd voor publikatie in *GUT*, 1996

Hack WWM, Blij JF van der, Tegelaers FPW, Peters M. Een zuigeling met een fatale hersenbloeding door deficiëntie van vitamine K. *Ned Tijdschr Geneesk* 1996;140:937-939

Hirasing RA, Reeser HM, Goor J van, Bruining GJ. Nieuw ontdekte diabetes mellitus bij kinderen: wel of niet opnemen? *T. Kindergeneeskunde* 1996, geaccepteerd voor publikatie

Hirasing RA, Reeser HM, Groot RRM de, Ruwaard D, Buuren S van, Verloove-Vanhorick SP. Trends in hospital admissions among children aged 0-19 years with type I Diabetes in the Netherlands. *Diabetes Care* 1996;19:431-434

Kleine MJK de, Jonge GA de, Wierenga H. Het aandeel van wiegedood in de postneonatale sterfte bij pre- en dysmatuuren. Geaccepteerd door *T. Kindergeneeskunde* 1996

Lynn R, Hirasing RA, Kries R van. European Surveillance Unit. Poster ESPID meeting 1996

Ouden AL den, Hirasing RA, Buitendijk SE, Jong-van den Berg LTW de, Walle HEK de, Cornel MC. Neurale buisdefecten in Nederland. Rapportage vanuit het NSCK. *Ned Tijdschr Geneesk*, geaccepteerd 1996

BIJLAGEN

ACUTE SLAPPE VERLAMMING

Onderzoekers: P.M. Oostvogel, H.C. Rümke en A.M. van Loon, RIVM te Bilthoven.

Start signalering: 1 oktober 1992, gedurende 1 jaar.

Inleiding

In het kader van het polio-eradicatieprogramma van de WHO wordt per land een compleet rapportagesysteem geeist.

In landen die enige jaren vrij zijn van polio ligt de nadruk op een intensivering van onderzoek naar gevallen van acute slappe verlamming (AFP = acute flaccid paralysis), inclusief gevallen van bulbair paralyse.

Verwacht wordt dat met een signalering via het NSCK een groot deel van de gevallen van AFP bij jeugdigen wordt getraceerd. De signalering is een aanvulling op de aangifte van poliomyelitis (A-ziekte).

Voor het mondiale polio-eradicatieprogramma is het van belang de incidentie van AFP vast te stellen.

In Zuid Amerika waar het eradicatieprogramma in een vergevorderd stadium is, wordt elk gemeld geval van AFP onderzocht op polio (faecesweek). Er werd gevonden dat niet door poliovirus veroorzaakte AFP voorkomt in een constante frequentie: ± 1 geval per 100.000 personen per jaar.

Vraagstelling

Hoe vaak komen acute slappe verlamming en bulbair paralyse bij kinderen in Nederland voor en hoeveel gevallen daarvan berusten op poliomyelitis?

Casus-definitie

Elke patiënt met een acute slappe verlamming of met een bulbair paralyse.

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat in de afgelopen maand een nieuwe patiënt is opgenomen met (vermoedelijk) acute slappe verlamming of bulbair paralyse.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt niet onder uw behandeling is. Het betreft dus ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen (eventueel opgenomen op een andere afdeling), of die op uw afdeling door een andere collega zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers worden benaderd met het verzoek een vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Indien de gesignaleerde patiënt niet onder behandeling van de kinderarts staat zal worden overlegd over de verdere aanpak.

Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem verwerkt worden.

Literatuur

Oostvogel PM. Nederland en de mondiale uitroeiing van poliomyelitis. Infectieziektenbulletin 1990; 0:19-22.

WHO. Manual for immunization programme managers on activities related to polio eradication. EPI/POLIO/89.1

Wright PF, Kimfarley RJ, De-quadros CA, et al. Strategies for the global eradication of poliomyelitis by the year 2000. N Eng J Med 1991;325:1774-9.

INSULINE AFHANKELIJKE DIABETES MELLITUS

Onderzoekers: H.M. Reeser, Juliana Kinderziekenhuis, 's-Gravenhage;

R.A. Hirasing, NIPG-TNO, Leiden

start signalering: 1 januari 1993; aangepast protocol sinds 01-01-1995.

Inleiding

Uit het tweede landelijk incidentie-onderzoek bleek dat ook in Nederland de incidentie van insuline afhankelijke diabetes mellitus (IDDM) in de jeugd is toegenomen: bij 0-14 jarigen steeg deze in de periode van 1978/1980 tot 1988/1990 met 12%.

In het tweede landelijk onderzoek werd geconstateerd dat de incidentie bij kinderen van wie beide ouders uit Marokko kwamen, veel hoger was dan bij andere kinderen. De vraag is: geldt dit nog steeds en wat zit er achter?

In de laatste 5 jaar zijn twee gevallen bekend geworden van IDDM waarvan de ziekteverschijnselen 1 tot 3 weken na een BMR-enting zijn begonnen. Ook in de USA wordt de vraag gesteld of er enige causale relatie is aan te tonen met een voorafgaande BMR-enting. Een antwoord op deze vraag vergt een voortgaande studie.

Er zijn buitenlandse aanwijzingen dat het krijgen van borstvoeding een gunstige invloed heeft op de incidentie van IDDM (0-<15 jaar). Geldt dit ook voor Nederland?

De perinatale omstandigheden lijken van invloed op het ontstaan van IDDM. Zo lijkt o.a. bloedgroep-antagonisme een rol te spelen. Door naar icterus te vragen willen wij een indruk verkrijgen in hoeverre dit in Nederland het geval zou kunnen zijn.

Vraagstelling

Het onderzoek zoekt een antwoord op de volgende vragen:

1. Wat is de actuele incidentie van IDDM (0-<15 jaar) onder kinderen van Nederlandse- en niet-Nederlandse ouders?
2. Is er in ons land enig verband aantoonbaar tussen BMR-vaccinatie en het optreden van IDDM?

3. Is er in ons land enig verband aantoonbaar tussen het ontvangen hebben van borstvoeding (incidentie en duur) versus kunstvoeding en de incidentie van IDDM (0-<15 jaar)?
4. In hoeverre is icterus neonatorum als "Presenting symptom" van bloedgroep antagonisme in de neonatale periode aanwezig bij kinderen die IDDM krijgen.

Casus-definitie

Elke patiënt < 15 jaar, waar de diagnose insuline afhankelijke diabetes mellitus wordt gesteld.

Exclusief: secundaire diabetes mellitus (b.v. bij cystic fibrosis)
 passagere neonatale diabetes

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat in de afgelopen maand een kind met IDDM is gediagnosticeerd.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt niet onder behandeling van u of uw collega-kinderartsen is. Het betreft dus ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen (eventueel opgenomen op een andere afdeling), of die op uw afdeling door een andere collega (b.v. internist) zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers benaderd worden met het verzoek een vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Indien de gesignaleerde patiënt niet onder behandeling van de kinderarts staat zal worden overlegd over de verdere aanpak.

Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem verwerkt worden.

Literatuur

Hirasing RA, Reeser HM, Ruwaard D, Buren S van, Bakker K, et al. De incidentie van IDDM bij 0-19-jarigen in Nederland (1988-1990). NIPG-TNO, Postbus 124, 2300 AC Leiden, 1992.

Maclaren N, Atkinson M. Is insulin-dependent diabetes mellitus environmentally induced? N.Eng.Med.J. 1992;327:348-49

NEURALE BUIS-DEFECTEN

Onderzoekers: S.E. Buitendijk en A.L. den Ouden, NIPG-TNO, Leiden, in samenwerking met L.T.W. de Jong-van den Berg en M.C. Cornel, Rijksuniversiteit Groningen.

Start signalering: 1 oktober 1993

Inleiding

Het aantal kinderen dat jaarlijks in Nederland geboren wordt met een neurale buis-defect (NBD), is slechts bij benadering bekend (ongeveer 300).

Het is aangetoond dat het gebruik van extra foliumzuur (vitamine B11) in de periconceptionele periode door vrouwen die eerder een kind met deze afwijking hebben gekregen, het herhalingsrisico met bijna 75% vermindert. Inmiddels is gebleken dat het dagelijks innemen van een lage dosis foliumzuur (0,4 mg) ook het risico van een eerste geval sterk verlaagt en wel met ongeveer 70%. Op grond van deze gegevens en gesteund door het advies van de Gezondheidsraad zal naar verwacht nog dit najaar met algemene voorlichting worden begonnen.

Ter evaluatie van het effect van deze voorlichting dient te worden nagegaan hoeveel nieuwe gevallen van neurale buis-defecten zich voordoen en in hoeverre dit aantal (of de ernst van de aandoening) verandert.

Opmerking

Bij uitzondering is besloten om ook retrospectief gegevens te verzamelen, en wel betreffende de kinderen met een dergelijke aandoening geboren in de periode 1 januari - 30 september 1993. De reden hiervan is dat het voor de evaluatie essentieel is de incidentie van deze aandoening vast te stellen voor geheel Nederland en voor een geheel jaar. Op dit moment is het nog mogelijk dit voor 1993 te verkrijgen.

Vraagstelling

In hoeverre verandert de incidentie en of de ernst van neurale buis-defecten nu foliumzuurprofylaxe wordt aanbevolen.

Casus-definitie

- 1) Ieder kind met anencefalie of met encefalo-/meningo-/myelocle geboren in de periode 1 januari 1993 - 30 september 1993.
- 2) Iedere pasgeborene met anencefalie of met encefalo-/meningo-/myelocle geboren vanaf 1 oktober 1993.

Instructie voor signalering

Kruis het desbetreffende hokje aan indien u bij een patiënt geboren vanaf 1 januari 1993 de diagnose anencefalie of encefalo-/meningo-/myelocle hebt gesteld. Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt inmiddels overleden is of indien deze niet of niet meer onder uw behandeling is. Het betreft ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen.

Buiten de signalering blijven gevallen van een neurale buis-defect waarbij de zwangerschap voortijdig is afgebroken; onderzoek hiernaar zal langs andere weg plaatsvinden.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers worden benaderd voor het invullen van een vragenlijst. Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem worden behandeld.

Literatuur

Centers for Disease Control. Recommendations for the use of folic acid to reduce the number of cases of spina bifida and other neural tube defects. JAMA 1993; 269:1233-8.

Czeizel A, Dudas I. Prevention of the first occurrence of neural-tube defects by periconceptional vitamin supplementation. N Engl J Med 1992; 327: 1832-5.

de Jonge GA. Foliumzuur bij kans op zwangerschap. Preventie van spina bifida en anencefalie. Medisch Contact 1993; 48: 1097-9.

HAEMOPHILUS INFLUENZAE type b (Hib) INFECTIE

Onderzoekers: Dr. M.A.E. Conyn-van Spaendonck, arts-epidemioloog; Centrum voor Infectieziekten Epidemiologie, RIVM, Postbus 1, 3720 BA Bilthoven; tel. 030-743018.

Start signalering: 1 oktober 1993.

Inleiding

De bacterie *Haemophilus influenzae* type b (Hib) kan leiden tot ernstige infecties bij jonge kinderen.

Voor de introductie van de vaccinatie maakten jaarlijks ongeveer 700 kinderen jonger dan 5 jaar een ernstige Hib infectie door. De sterfte aan Hib meningitis bij de 0-4 jarigen bedroeg 2% en in ongeveer 9% van de gevallen waren er ernstige, meestal neurologische restverschijnselen (doofheid, epilepsie, geestelijke achterstand).

Sedert 1 juli 1993 worden kinderen geboren na 1 april 1993 volgens het Rijksvaccinatieprogramma gevaccineerd met het Hib PRP-T geconjugeerd vaccin. Met dit vaccinatieprogramma zal vermoedelijk 90-95% van Hib meningitis kunnen worden voorkomen en daarmee bijna de helft van alle bacteriële meningitiden bij kinderen in de leeftijd van 0-4 jaar, en voorts een deel van de andere ernstige Hib infecties. Aangezien vaccinatie niet van rijkswege aan oudere geboortecohorten wordt aangeboden, zal het effect echter slechts geleidelijk zichtbaar worden in de risicogroep van 0-4 jarigen.

Ter evaluatie van het effect van deze vaccinatie wordt actieve surveillance van Hib infecties voorgesteld. Het gaat daarbij zowel om de leeftijdsspecifieke incidentie als om de klinische presentatie. Dit wordt gerelateerd aan de vaccinatiestatus.

Vraagstelling

1. Hoeveel kinderen (0-14 jaar) maken jaarlijks een ernstige Hib infectie door en hoe is hun vaccinatiestatus? Hoe is de leeftijdsverdeling?
2. In hoeverre treedt een daling op in de incidentie van ernstige Hib infecties sedert de start van de vaccinatie?

Casus-definitie

Elke patiënt met een ernstige infectie veroorzaakt door *Haemophilus influenzae* type b. Tot deze ernstige infecties worden gerekend: meningitis, epiglottitis, sepsis, artritis en osteomyelitis.

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat in de afgelopen maand bij een kind (0-14 jaar) een *Haemophilus influenzae* b infectie, zoals in de casus-definitie genoemd, is vastgesteld.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt niet onder behandeling van u of uw collega-kinderartsen is. Het betreft dus ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen (eventueel opgenomen op een andere afdeling), of die op uw afdeling door een andere collega zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers worden benaderd met het verzoek een vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Indien de gesignaleerde patiënt niet onder behandeling van de kinderarts staat zal worden overlegd over de verdere aanpak.

Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem worden verwerkt.

Literatuur

Bol P. Epidemiologie van *Haemophilus influenza* type b infecties in Nederland en elders. Ned Tijdschr Geneesk 1991; 135: 7-9.

Neijens HJ, Groot R de, Dzoljic-Danilovic G. *Haemophilus influenza* type b infecties bij kinderen. Ned Tijdschr Geneesk 1991; 135: 13-6.

Rümke HC, Poolman JT. Geconjugeerde vaccins tegen *Haemophilus influenzae* type b. Ned Tijdschr Geneesk 1991; 135: 4-7.

Verbrugge HP, Siemons GHA. Vaccinatie tegen *haemophilus influenzae* type b. Ned Tijdschr Geneesk 1993; 137: 218.

HIV/AIDS

Onderzoekers: A.B.J. Prakken en E.R. de Graeff-Meeder, Wilhelmina Kinderziekenhuis,
Nieuwe Gracht 137, 3512 LK Utrecht. Tel. 030-320911/030-531872,
Start signalering: 1 januari 1995.

Inleiding

Het grootste deel van de infecties van kinderen met het Humane Immundeficiëntie Virus (HIV) vindt 'verticaal' plaats. Dit wil zeggen dat de infectie pre-, peri- of postnataal van moeder op kind wordt overgedragen. Daarnaast is ook een aantal kinderen, met name jongens met hemofilie, in het verleden geïnfecteerd door transfusie met geïnfecteerd(e) bloed(producten).

Een minderheid van kinderen is met HIV-geïnfecteerd door seksueel misbruik of door onveilig seksueel gedrag op tienerleeftijd.

De laatste 10 jaar is het aantal patiënten met AIDS in Nederland geleidelijk toegenomen. Het grootste aantal AIDS diagnoses werd gesteld bij (homoseksuele) mannen, het geregistreerde aantal kinderen met AIDS is tot nu toe gering (24).

Er zijn echter een aantal aanwijzingen dat het werkelijke aantal kinderen met HIV/AIDS mogelijk beduidend hoger ligt dan tot nu toe officieel werd aangenomen. Ten eerste neemt het aantal HIV-seropositieve vrouwen de laatste jaren geleidelijk toe. Ten tweede neemt het aantal heteroseksuele besmettingen zonder de klassieke risicofactoren (iv. druggebruik en/of partner met iv. druggebruik/homo-bisexuele contacten) toe. Tenslotte wees een enquête in 1993 onder 5 universitaire centra uit dat alleen al in die 5 centra het aantal kinderen met AIDS veel hoger was dan het officiële cijfer van 24.

Over het aantal kinderen in Nederland met een (nog) asymptomatische HIV-infectie bestaan helemaal geen cijfers. Evenmin zijn er gegevens over de wijze waarop de kinderen in Nederland geïnfecteerd zijn met HIV. Ook is niet bekend waar en hoe deze kinderen behandeld worden.

Om de omvang van de problematiek en de behoefte aan de zorg voor kinderen met een HIV-infectie te kunnen bepalen en daarmee de kwaliteit van de zorg voor kinderen met HIV in de toekomst beter te kunnen waarborgen is besloten te starten met deze signalering. De gegevens kunnen ook aanknopingspunten bieden voor preventie van de aandoening.

De signalering is mede afgestemd op de ervaringen in Engeland, waar pediatric aids al sinds 1986 opgenomen is in het "British Paediatric Surveillance System". Hierdoor is het mogelijk om een onderlinge internationale vergelijking te maken.

Vraagstellingen

1. Bij hoeveel kinderen (0-18 jaar) wordt jaarlijks de diagnose HIV/AIDS gesteld.
2. Wat zijn de klinische kenmerken van deze kinderen.
3. Hoe is de infectie veroorzaakt.
4. Hoe worden deze kinderen behandeld.
5. Wat is de toestand van deze patiënten 3 jaar na signalering.

Casus-definitie

Elke patiënt (0-18 jaar) met tenminste één van de volgende diagnosen/uitslagen:

- bewezen AIDS
- HIV seropositief
- positieve virus kweek
- positieve virus PCR
- positieve P24-antigeen

Ook kinderen die reeds langer HIV positief zijn en bij wie u de afgelopen maand de diagnose AIDS heeft gesteld moet u aanmelden.

Instructie voor signalering

Kruis het desbetreffende hokje aan wanneer u weet dat in de afgelopen maand bij een kind (0-18 jaar) een HIV/AIDS infectie, volgens de casus-definitie, is vastgesteld.

Ook kinderen van HIV geïnfecteerde vrouwen bij wie infectie nog niet is uitgesloten dienen aangemeld te worden.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen, indien deze patiënt niet onder behandeling van u of uw collega-kinderarts is. Het betreft dus ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen (eventueel opgenomen op een andere afdeling), of die op uw afdeling door een andere collega zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers worden benaderd voor het invullen van een vragenlijst. Jaarlijks na de diagnose wordt de kinderarts benaderd voor het invullen van een korte vragenlijst om de klinische toestand te evalueren. Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem worden behandeld.

Literatuur

1. The European Collaborative Study, Children born to women with HIV-1 infection: natural history and risk of transmission. *Lancet* 1991;337:253-60.
2. Centers for Disease Control. Classification system for human immunodeficiency virus (HIV) infection in children under 13 years of age. *MMWR* 1987;36:225-36.

IRREGULAIR BLOEDGROEPANTAGONISME NON-D NON-AB0

Onderzoekers: Dr. B.A. van Dijk, Bloedbank Groningen-Drenthe, Groningen
Dr. R.A. Hirasing, TNO Preventie en Gezondheid
Contactpersoon: Dr. B.A. van Dijk, Telefoon: 050-3695555, Fax: 050-3695556
Start signalering: 1 januari 1995

Inleiding

Drie soorten bloedgroepantistoffen kunnen hemolytische ziekte van de pasgeborene (hemolytic disease of the newborn, HDN) veroorzaken: antistoffen van het AB0-systeem, rhesus(D)antistoffen en andere irregulaire erytrocytenantistoffen dan anti-rhesus(D) (non-D-IEA).

Door de gunstige resultaten van de anti-rhesus(D)immunoprofylaxe zijn sinds 1969 non-D-IEA verhoudingsgewijs steeds belangrijker geworden. Mogelijkerwijs is ook het absolute aantal toegenomen. Non-D-IEA komen bij 0,46% van de zwangeren voor. Uitgaande van 190.000 geboorten per jaar betreft dit jaarlijks ongeveer 875 vrouwen. Meestal betreft het antistoffen anti-c, anti-E of anti-Kell.

Bij een aantal van de kinderen van moeders met non-D-IEA treedt HDN op. Geschat wordt dat jaarlijks 3 kinderen overlijden aan de gevolgen van non-D-bloedgroepantagonisme, en dat 17 wisseltransfusie moeten ondergaan. Het exacte aantal en het verloop in de tijd zijn echter onbekend.

Wat de gevolgen en de ernst van non-D-bloedgroepantagonisme zijn is onvoldoende bekend. Ook de oorzaak op groepsniveau's is onvoldoende bekend. Bovenstaande gegevens zijn nodig om na te gaan of alle zwangere vrouwen (dus niet alleen de rhesus (D) negatieve vrouwen) onderzocht moeten worden op de aanwezigheid van irregulaire antistoffen, hetgeen in vele andere westerse landen gebeurt. In ons land worden rhesus(D)positieve zwangeren niet hierop onderzocht. Alvorens routine-onderzoek in Nederland aan te bevelen dienen gegevens over de werkelijke incidentie en de ernst van HDN ten gevolge van non-D-IEA bekend te zijn. Verder zijn deze gegevens van belang om de vraag te kunnen beantwoorden of het zinnig is om in Nederland alle meisjes en vrouwen jonger dan 45 jaar ingeval van bloedtransfusie bloed te geven dat compatibel is voor de bloedgroepantigenen c, E en Kell. Hiermede zou namelijk primaire preventie bereikt kunnen worden van de inductie van anti-c, -E en -Kell.

Vraagstelling

Het onderzoek zoekt een antwoord op de volgende vragen:

1. Wat is de incidentie van klinisch manifeste HDN door non-D non-AB0-IEA?
2. Wat is de morbiditeit/mortaliteit?
3. Wat is de oorzaak van de antistoffen?

Casus-definitie

Elke neonaat met HDN op basis van moederlijke non-D non-AB0-IEA, d.w.z. exclusief rhesus(D)- en AB0-antistoffen.

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat afgelopen maand een kind met HDN door non-D non-AB0-IEA is gediagnostiseerd.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt of zijn/haar moeder niet onder behandeling van u of uw collega-kinderartsen is. Het betreft dus ook patiënten bij wie u in consult bent geroepen (eventueel opgenomen op een andere afdeling), of die op uw afdeling door een andere collega (b.v. gynaecoloog) zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers benaderd worden met het verzoek een vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Indien de gesignaleerde patiënt niet onder behandeling van de kinderarts staat, zal overlegd worden over de verdere aanpak.

Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem worden verwerkt.

Literatuur

Barss VA, Frigolette FD, Konugres A. The cost of irregular antibody screening. J Obstet Gynecol, 1988;159:428.

Dijk BA van. Irregulair bloedgroepantagonisme: een geregeld probleem. Academisch proefschrift, Rijksuniversiteit Leiden, 1991.

Gezondheidsraad - Commissie Preventie Zwangerschapsimmunisatie. Preventie van zwangerschapsimmunisatie. Den Haag: Gezondheidsraad, 1992 (publikatie nr. 1992/08).

POSTNEONATALE STERFTE BIJ PREMATUREN < 32 WK EN/OF DYSMATUREN < 1500 G

Onderzoekers: Dr. R. Brand, statisticus, Prof.dr. G.A. de Jonge, kinderarts,
Drs. M.J.K. de Kleine, kinderarts, Dr. H. Wierenga, kinderarts.
Contactpersoon: Drs. M.J.K. de Kleine, kinderarts. Sint Joseph Ziekenhuis, Postbus 7777,
5500 MB Veldhoven. Telefoon 040-589350, Fax 040-589340.
Start signalering: 1 januari 1995.

Inleiding

De postneonatale sterfte van kinderen geboren na een zwangerschap van < 32 weken en/of met een geboortegewicht van < 1500 gram in Nederland wordt geschat op 60 kinderen per jaar. Behalve over het jaar 1983 (POPS-onderzoek) zijn geen exacte cijfers bekend; ook is de verdeling over de diverse doodsoorzaken niet bekend. Vermoedelijk vindt deze sterfte voor ruim de helft plaats in een ziekenhuis. Naar schatting overlijden 22 kinderen "plotseling en onverwacht" (± 20 zonder bronchopulmonale dysplasie (BPD) en ± 2 met BPD) en 38 niet "plotseling en onverwacht" (± 20 zonder BPD en ± 18 met BPD).

Prematuur geboren kinderen en kinderen met een laag geboortegewicht overlijden vaker "plotseling en onverwacht" dan voldragen kinderen; kinderen geboren na een zwangerschapsduur < 32 weken en/of met een geboortegewicht < 1500 gram zelfs ongeveer 10 maal zo vaak als voldragen kinderen zwaarder dan 1500 gram. De enige preventie die voor deze wiegedood nagestreefd kan worden is de primaire preventie.

Er is nog onvoldoende inzicht in de determinanten van wiegedood bij deze populatie te vroeg geboren of te lichte kinderen. Ook is nog onbekend of de recente daling van de incidentie van wiegedood bij voldragen kinderen ook betrekking heeft op prematuren en evenmin is duidelijk welke relatie bestaat tussen BPD en wiegedood.

De signalering betreft de postneonatale sterfte van alle kinderen, geboren na een zwangerschapsduur < 32 weken en/of met een geboortegewicht < 1500 gram, zodat ook de voorkomende twijfelgevallen in de grensgebieden tussen wiegedood / acute verstikking / luchtweginfectie / chronisch obstructief longlijden kunnen worden nagegaan. De relatie tussen wiegedood en enkele perinatale en postnatale factoren zal onderzocht worden.

Op grond van deze gegevens betreffende incidentie en determinanten zal de preventie van plotseling en onverwacht overlijden van zeer prematuur en/of dysmatuur geboren kinderen beter

mogelijk worden, en zal een schatting gemaakt kunnen worden van de te verwachten winst van interventie.

Vraagstellingen

1. Hoeveel kinderen geboren na een zwangerschapsduur < 32 weken en/of met een geboortegewicht < 1500 gram overlijden postneonataal (28-365 dagen na de geboorte)? Welke zijn de doodsoorzaken?
2. Welke rol spelen bij kinderen, die plotseling en onverwacht zijn overleden, de factoren: intra-uteriene hypoxie, neonatale risicofactoren, bronchopulmonale dysplasie, postnatale verzorgingsfactoren, roken en buikligging.

Casus-definitie

Elk kind dat geboren is na een zwangerschapsduur < 32 weken en/of met een geboortegewicht < 1500 gram en dat postneonataal (dwz op een leeftijd $\geq$ 28 t/m 365 dagen) overleden is.

De vermelding op de signaleringkaart luidt: "Postneonatale sterfte (28-365 d) bij prematuren < 32 wk en/of dysmaturen < 1500 gram".

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat in de afgelopen maand, hetzij in het ziekenhuis hetzij thuis, een kind dat geboren is na een zwangerschapsduur < 32 weken en/of met een geboortegewicht < 1500 gram postneonataal (28-365 d) is overleden.

Na signalering

Na signalering zal een van de onderzoekers (de Kleine of Wierenga) U benaderen met het verzoek een korte vragenlijst in te vullen om indeling naar doodsoorzaak mogelijk te maken. Bij (mogelijke) wiegedood zult U verzocht worden mee te werken aan een onderzoek naar bovengenoemde determinanten van wiegedood. Hiervoor zal toestemming aan de ouders worden gevraagd.

Literatuur

Wierenga H. Cot death in preterm and small for gestational age infants in the Netherlands (Proefschrift). Amsterdam: Vrije Universiteit 1988.

Engelberts AC, Jonge GA de. Choice of sleeping position for infants: possible association with cot death. Arch Dis Childh 1990;65:462-7.

CONGENITAAL RUBELLA SYNDROOM

Onderzoekers: Dr.M.A.E.Conyn-van Spaendonck, arts-epidemioloog;
Drs.C.W.van der Zwan, epidemioloog;
A.W.M.Suijkerbuijk, sociaal-verpleegkundige; Centrum voor Infectieziekten
Epidemiologie, RIVM, Postbus 1, 3720 BA Bilthoven; tel. 030-743018.

Start signalering: 1 april 1995.

Inleiding

Rubella infecties zijn vooral berucht vanwege het **Congenitaal Rubella Syndroom** (CRS) dat kan optreden bij kinderen van moeders die in de zwangerschap een primaire rubella infectie hebben doorgemaakt. Congenitaal Rubella Syndroom kan zich manifesteren met een infectieus ziektebeeld bij de geboorte, met congenitale hartafwijkingen, sensorineurale doofheid, congenitale oogafwijkingen (met name cataract en retinopathie) en neurologische (ontwikkelings)stoornissen.

Om CRS te voorkomen werd in 1974 rubella-vaccinatie opgenomen in het Rijksvaccinatieprogramma. Er werd gekozen voor vaccinatie van meisjes op de leeftijd van 11 jaar, met het oogmerk om de natuurlijke viruscirculatie in stand te houden, doch meisjes die nog geen natuurlijke immuniteit hebben opgebouwd vóór de geslachtsrijpe leeftijd alsnog door vaccinatie te beschermen. In 1987 is overgegaan op vaccinatie met een gecombineerd vaccin tegen bof, mazelen en rubella (BMR) voor meisjes en jongens op de leeftijd van 14 maanden en 9 jaar. Daarmee zal de viruscirculatie worden doorbroken en zal de immuniteit tegen rubella in alle gevallen door vaccinatie moeten worden opgebouwd. Met beide strategieën zou het nog jaren duren voordat het maximale effect van vaccinatie de risicogroep van vrouwen van ongeveer 15 tot 45 jaar heeft bereikt. Zeker met de stijgende leeftijd van aanstaande moeders betekent dit dat er thans nog niet van kan worden uitgegaan dat alle zwangeren zijn beschermd. Voorts moet rekening worden gehouden met het ontbreken van immuniteit bij buitenlandse vrouwen.

Ter evaluatie van de effecten van rubellavaccinatie is een surveillance van de ziekte die door vaccinatie voorkomen zou moeten worden, i.c. CRS, aangewezen. Het is niet bekend hoeveel kinderen met CRS in Nederland geboren worden.

Vraagstelling

Hoe vaak wordt door de Nederlandse kinderartsen Congenitaal Rubella Syndroom vermoed dan wel gediagnostiseerd? Wat is de klinische presentatie?

Was expositie in de zwangerschap bekend? Wat was de vaccinatiestatus van de moeder?

Casus-definitie

Elke patiënt die volgens de meldende kinderarts (mogelijk) lijdt aan Congenitaal Rubella Syndroom, met of zonder defecten, gebaseerd op anamnese, lichamelijk onderzoek en laboratorium onderzoek.

Instructie voor signalering

Kruis op de meldingskaart het betreffende hokje aan, wanneer u weet dat in de afgelopen maand bij een kind Congenitaal Rubella Syndroom werd vermoed of gediagnostiseerd.

Wij verzoeken u ook het hokje aan te kruisen indien deze patiënt niet onder uw behandeling is. Het betreft dus ook patiënten van b.v. (kinder)neurologen, oogartsen en KNO-artsen bij wie u in consult bent geroepen of die op uw afdeling door een andere collega zijn opgenomen, zulks in goed overleg met die collega.

Na signalering

Na signalering zult u door de onderzoekers worden benaderd met het verzoek een exemplaar van bijgaande vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Alleen met uw instemming zal -indien u niet over alle gegevens beschikt- later een eventueel andere betrokken specialist, worden benaderd voor aanvullende informatie. Alle gegevens zullen vertrouwelijk worden verwerkt.

Literatuur

- Dumas AM, Groot CJ de. Rubella. In: Infectieziekten in de zwangerschap en bij de pasgeborene. Dumas en De Groot (Red.) Tweede druk. Bohn Stafleu Van Loghum. Houten 1994.
- Lindegren ML, Fehrs LJ, Hadler SC, Hinman AR. Update: Rubella and Congenital Rubella Syndrome, 1980-1990. Epidemiol Rev 1991;13:341-8.
- Miller E, Tookey P, Morgan-Capner P, Hesketh L, Brown D, Waight P, Vurdien J, Jones G, Peckham C. Rubella surveillance to June 1994; third joint report from PHLS and the National Congenital Rubella Surveillance Programme. Communicable Dis Rep 1994;4:R146-53.
- Rümke HC, Conyn-van Spaendonck MAE, Plantinga AD. Plan voor de evaluatie van het Rijksvaccinatieprogramma; een discussienota. RIVM rapport nummer 213676001. Bilthoven 1994.

COELIAKIE

Onderzoekers: C.G.D.S. Csizmadia en M.L. Mearin, afd. Kindergeneeskunde, Academisch Ziekenhuis Leiden.

Start signalering: 1 oktober 1992, gedurende 1 jaar.

Inleiding

In een onderzoek dat in 1991 in de provincie Zuid-Holland werd ingesteld, werd een incidentie van coeliakie gevonden van 1:7300 levend geboren. Deze incidentie is veel lager dan die in verschillende Europese landen. Het is mogelijk dat de incidentie in Nederland inderdaad zo laag is, maar het is ook mogelijk dat er in Zuid-Holland gevallen van een atypische coeliakie gemist zijn, of dat de retrospectieve gegevensverzameling anderszins onvolledig is geweest.

Met een landelijke prospectieve registratie kan duidelijk worden wat in Nederland de werkelijke incidentie van deze aandoening is. Kennis van deze incidentie is in het bijzonder van belang omdat gebleken is dat coeliakie een potentieel maligne aandoening is. Het volgen van een glutenvrij dieet beschermt de patiënt tegen het ontwikkelen van een maligniteit.

Pas als de landelijke incidentie van coeliakie bekend is en ook meer inzicht is verkregen in de verschillende klinische presentaties van deze aandoening, kan betere voorlichting gegeven worden aan de betrokken artsen (huisartsen, cb-artsen en kinderartsen) inzake diagnostiek en behandeling.

Vraagstelling

1. Wat is de incidentie van coeliakie in Nederland?
2. Welke klinische presentaties doen zich voor?

Casus-definitie

Coeliakie is een permanente glutenintolerantie, die ernstige histologische afwijkingen in de dunne darm veroorzaakt.

Instructie voor signalering

Kruis het betreffende hokje aan, indien u in de afgelopen maand een nieuwe patiënt gezien heeft, bij wie u de diagnose "coeliakie" vermoedt, of inmiddels op grond van de criteria van de European Society for Paediatric Gastroenterology and Nutrition (ESPGAN) heeft gesteld.

Na signalering

Na signalering zal de kinderarts door de onderzoekers benaderd worden met het verzoek een vragenlijst in te vullen en terug te sturen. Een jaar later zal opnieuw een vragenlijst worden gestuurd voor follow-up gegevens van de betreffende coeliakiepatiënt.

Alle gegevens zullen vertrouwelijk en anoniem verwerkt worden.

Literatuur

Auricchio S. Common Food Intolerances 1: Epidemiology of coeliac disease. S. Auricchio ed. Karger, Basel 1992 (in druk).

George EK, Mearin ML, Hoedemaeker PhJ et al. Epidemiologische studie bij kinderen met coeliakie in Zuid- en Noord Holland. In: 14e Congres Nederlandse Vereniging Kindergeneeskunde, November 1992.

Holmes GKT, Prior P, Lane MR et al. Malignancy in coeliac disease. Effect of a gluten-free diet. Gut 1989;30:336-9.

