

PDF hosted at the Radboud Repository of the Radboud University Nijmegen

The following full text is a publisher's version.

For additional information about this publication click this link.

<http://hdl.handle.net/2066/23375>

Please be advised that this information was generated on 2019-04-25 and may be subject to change.

tijd. De angstschaal bestaat uit 4 vragen die elk een score van 1-5 kunnen krijgen. De som van de scores (4-20) drukt de mate van angst uit. De gemiddelde score bij mannen bedroeg 7,5 (SD 3,5) en bij vrouwen 9,9 (SD 4,5) ($p < 0,001$). De 'behoefte-aan-informatie-schaal' bestaat uit 2 vragen die elk een score van 1-5 kunnen krijgen. De som van de scores (2-10) geeft de mate van behoefte aan informatie aan. De score bedroeg bij de patiënten die eerder een operatie hadden ondergaan 6,6 (SD 2,3) en bij de patiënten die deze ervaring niet hadden 7,6 (SD 2,2). Voorts bleek dat patiënten met een grote behoefte aan informatie ook een hoog angstniveau hadden. Tot slot bleek dat 32% van de patiënten als 'angstgeval' (score ≥ 11) kon worden aangemerkt.

De auteurs concluderen dat zij met de APAIS een screeninginstrument hebben ontwikkeld waarmee patiënten met een hoog angstniveau en een grote behoefte aan informatie voor een operatie snel opgespoord kunnen worden; zo kan de kwaliteit van de anesthesiologische zorg worden geoptimaliseerd.

LITERATUUR

- 1 Moerman N, Dam FSAM van, Muller MJ, Oosting H. The Amsterdam preoperative anxiety and information scale (APAIS). *Anesth Analg* 1996;82:445-51.

J.J. DE LANGE

Keel-, neus- en oorheelkunde

Genkoppeling en autosomaal dominant overervende niet-syndromale slechthorendheid

De autosomaal dominant overervende niet-syndromale vormen van slechthorendheid werden tot nu toe alleen op basis van de vorm van het toonaudiogram en het al dan niet aangeboren zijn van het gehoorverlies onderscheiden.¹ Door toepassing van genkoppelingstechnieken zijn in een periode van bijna 2 jaar 10 verschillende genotypen van autosomaal dominant overervende niet-syndromale vormen van gehoorverlies herkend, die worden aangeduid met de omschrijvingen DFNA₁ tot en met DFNA₁₀.² Gezien deze grote verscheidenheid die in zo korte tijd aan het licht is gekomen mag verwacht worden dat er in de komende 10 jaar enige tientallen genetisch bepaalde vormen van autosomaal dominant overervend perceptief gehoorverlies herkend zullen gaan worden. Het type DFNA₂ is inmiddels vastgesteld bij een Javaanse, een Amerikaanse, een Vlaamse en nadien bij 2 grote Nederlandse families.³ Het type DFNA₅ is vastgesteld bij een andere zeer grote Nederlandse familie met een progressieve slechthorendheid waarbij de mate van progressie van het gehoorverlies en de relaties tussen de

ernst van het gehoorverlies en de leeftijd gedurende 3 decennia gedetailleerd bestudeerd zijn.^{4,7}

De vraag die thans voorligt, is hoeveel andere niet-syndromaal autosomaal dominant overervende typen slechthorendheid in Nederland en Vlaanderen voorkomen. Op grond van de verkregen genkoppelingsresultaten kan de variatie in ernst en de progressie van het gehoorverlies in die families voor de onderscheiden typen dominant overervend gehoorverlies bepaald worden. Een van de vragen is of, zo ja in welke mate, de ernst en de progressie van het gehoorverlies bij verschillende families met eenzelfde genotype zullen overeenkomen of opmerkelijke onderlinge verschillen zullen vertonen. Aldus zal ook duidelijk worden of de vele genotypen op grond van hun fenotype onderscheiden zullen kunnen worden. Daarvoor is het wel nodig dat nauwkeurige klinische beschrijvingen van de aard en de ernst van het gehoorverlies in relatie tot de leeftijd verschaft zullen gaan worden voor de families waarbij een voldoende positieve genkoppeling bereikt is. Dergelijke kennis is direct van betekenis wanneer men jonge familieleden met de aandoening wil informeren met het oog op scholing en beroepskeuze. Schatting van een te verwachten progressie van het gehoorverlies op grond van dergelijke gegevens zal ook een betere schatting van de mate van invaliditeit bij keuringen mogelijk maken.

LITERATUUR

- 1 Gorlin RJ, Toriello HV, Cohen MM. Hereditary hearing loss and its syndromes. Oxford: Oxford University Press, 1995:1-457.
- 2 Stinckens Chr, Ensink R, Feenstra L, Cremers C. Dominant inherited progressive sensorineural hearing loss. From a few phenotypes to many genotypes. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* [ter perse].
- 3 Coucke P, Camp G van, Djyodiharjo B, Smith SD, Frants RR, Padberg GW, et al. Linkage of autosomal dominant hearing loss to the short arm of chromosome 1 in two families. *N Engl J Med* 1994; 331:425-31.
- 4 Camp G van, Coucke P, Balemans W, Velzen D van, Bilt C van de, Laer L van, et al. Localization of a gene for non-syndromic hearing loss (DFNA₅) to chromosome 7p15. *Hum Mol Genet* 1995;4:2159-63.
- 5 Huizing EH, Bolhuis AH van, Odenthal DW. Studies on progressive hereditary perceptive deafness in a family of 335 members. I. Genetical and general audiological results. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1966;61:35-41.
- 6 Huizing EH, Bolhuis AH van, Odenthal DW. Studies on progressive hereditary perceptive deafness in a family of 335 members. II. Characteristic pattern of hearing deterioration. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1966;61:161-7.
- 7 Huizing EH, Wijngaart WSIM van den, Verschuure J. A follow-up study in a family with dominant progressive inner ear deafness. *Acta Otolaryngol (Stockh)* 1983;95:620-6.

C.W.R.J. CREMERS
CHR. STINCKENS

Ingezonden

(Buiten verantwoordelijkheid van de redactie; deze behoudt zich het recht voor de stukken te bekorten; stukken die langer zijn dan 1 kolom druks komen niet voor plaatsing in aanmerking)

Xanthelasma palpebrarum

Met belangstelling lezen wij het artikel van Kemler et al., maar het verbaasde ons enkele malen te lezen dat meting van de serumlipiden bij de meeste patiënten met xanthelasmata zinloos zou zijn (1996;1014-7). Dit geldt ook voor de opmerkingen over de behandeling met dieet en het specifieke laboratoriumonderzoek dat nodig zou zijn.

In de literatuur worden bij personen met xanthelasmata meestal percentages van hyperlipidemie opgegeven tot 50; in

de meeste gevallen gaat het dan om familiale hypercholesterolemie (FH).¹⁻⁵ Deze erfelijke vetstofwisselingsstoornis met een sterk verhoogd risico op vroege atherosclerose en myocardinfarct mag niet over het hoofd gezien worden. Meestal levert de familieanamnese wel aanknopingspunten voor FH op, maar dit is niet altijd het geval. Het simpel meten van de (niet-nuchtere) serumconcentratie cholesterol levert de diagnose op. Dit is geen dure bepaling en meting van apolipoproteïnen is volledig overbodig. Voorts kunnen xanthelasmata wijzen op de aanwezigheid van een verlaagde 'high-density'-lipoproteïne (HDL)-

cholesterolconcentratie, die eveneens gepaard gaat met een verhoogd risico op hart- en vaatziekten.⁶ De HDL-cholesterolmeting kan eveneens bij een niet-nuchtere patiënt verricht worden en deze bepaling is evenmin duur. Wat betreft de effecten van een dieet met een matige hoeveelheid vet en een 'lipotrofisch' dieet (referenties uit 1972 en 1945!) kan opgemerkt worden dat er sinds die tijd wel wat veranderd is in de behandeling van hypercholesterolemie.⁷ Sinds de invoering van de statinen, waardoor krachtige cholesterolverlaging mogelijk is geworden, hebben wij regelmatig xanthomen zien verdwijnen. De bevinding dat recidieven van xanthelasmata na behandeling frequent voorkomen, vormt op zich al een indicatie voor verder onderzoek naar een mogelijk onderliggende vetstofwisselingsstoornis.

De aanbeveling om geen serumlipiden te meten bij patiënten met xanthelasmata is in strijd met de richtlijnen van de Nederlandse cholesterolconsensus.⁸

LITERATUUR

- ¹ Dean FD. Xanthelasma and hyperlipoproteinaemia. *Clin Chim Acta* 1976;66:189-93.
- ² Gómez JA, González MJ, de Moragas JM, Serrat J, González-Sastre F, Pérez M. Apolipoprotein E phenotypes, lipoprotein composition, and xanthelasma. *Arch Dermatol* 1988;124:1230-4.
- ³ Segal P, Insull jr W, Chambless LE, Stinnett S, LaRosa JC, Weissfeld L, et al. The association of dyslipoproteinemia with corneal arcus and xanthelasma. The Lipid research clinics program prevalence study. *Circulation* 1986;73:1108-18.
- ⁴ Alexander LJ. Ocular signs and symptoms of altered blood lipids. *J Am Optom Assoc* 1983;54:123-6.
- ⁵ Bergman R. The pathogenesis and clinical significance of xanthelasma palpebrarum. *J Am Acad Dermatol* 1994;30:236-42.
- ⁶ Bates MC, Warren SG. Xanthelasma: clinical indicator of decreased levels of high-density lipoprotein cholesterol. *South Med J* 1989;82:570-4.
- ⁷ Mol MJTM, Stuyt PMJ, Stalenhoef AFH. Effectiviteit en veiligheid van simvastatine, een nieuw cholesterolverlagend geneesmiddel. *Ned Tijdschr Geneesk* 1989;133:362-6.
- ⁸ Voorbereidingswerkgroep Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing. Herziening consensus cholesterol. *Hart Bull* 1992;23 Suppl:9-21.

A.F.H. STALENHOEF
J.R.M. CRUYBERG
P.M.J. STUYT

Nijmegen, mei 1996

Wij danken de collegae Stalenhoef et al. voor hun reactie. Het door hen aangesneden misverstand over xanthelasmata hebben wij met ons artikel juist de wereld uit willen helpen.

Xanthelasmata zijn de meest voorkomende xanthomen, maar zijn het minst specifiek voor vetstofwisselingsstoornissen. Het is algemeen aanvaard, hetgeen ook wordt bekrachtigd in de richtlijnen van de Nederlandse cholesterolconsensus, dat gerichte opsporing van personen met hypercholesterolemie, eventueel gevolgd door de bepaling van triglyceriden, HDL-cholesterol en andere specifieke bepalingen, alleen aan te bevelen is bij personen met xanthelasmata voor het 40e jaar.¹ Dit advies is ook in ons artikel te lezen. Cruz et al. raden aan in een dergelijke situatie nuchtere waarden van plasmalipiden, lipoproteïnen en apolipoproteïnen te bepalen.² De aanbeveling om de niet-nuchtere waarden en geen apolipoproteïnen te meten, nemen wij ter harte.

Inderdaad zijn bij 30-50% van de patiënten met xanthelasmata verhoogde serumlipidewaarden meetbaar. Dat de meesten van hen familiale hypercholesterolemie hebben, is echter niet juist.^{3,5} Wanneer wordt gecorrigeerd voor leeftijd, geslacht en mate van obesitas, is het percentage patiënten met hyperlipidemie zelfs niet statistisch significant hoger dan dat in de normale populatie.³

Is tussen het voorkomen van xanthelasmata en hyperlipidemie nog enigszins een relatie te leggen, de relatie met een verlaagd HDL-cholesterol is speculatief. Inderdaad vonden Bates et al. een verband; anderen lukte dit echter niet.^{3,4,6} De bepalingen van serumcholesterol en HDL-cholesterol zijn op zich niet duur. Wij beschouwen echter elke zinloze bepaling als kostenverhogend. Bovendien is voor een betrouwbare uitspraak over de serumcholesterolwaarde het gemiddelde nodig van drie bepalingen.¹

Het hoge recidiefpercentage na behandeling is niet per definitie een aanwijzing voor een onderliggende vetstofwisselingsstoornis. De theorieën over een mogelijke functionele oorzaak van xanthelasmata kunnen onzes inziens niet zomaar van tafel worden geveegd.^{2,7}

Dat de gerefereerde artikelen over behandeling van xanthelasmata met een dieet uit 1972 en 1945 afkomstig zijn, is te verklaren doordat tegenwoordig xanthelasmata (mits optredend na het 40e levensjaar) niet meer worden beschouwd als een gevolg van vetstofwisselingsstoornissen.^{2,7} Dientengevolge heeft niemand meer een poging ondernomen om xanthelasmata te bestrijden met een dieet. Wij betwijfelen ten eerste of de xanthomen die Stalenhoef et al. zagen verdwijnen na behandeling met statine, inderdaad xanthelasmata waren. Indien dit wel zo was, hadden zij deze bevindingen aan behandelend artsen van patiënten met xanthelasmata kenbaar moeten maken, aangezien dergelijke resultaten nooit eerder werden gepubliceerd.

LITERATUUR

- ¹ Voorbereidingswerkgroep Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing. Herziening consensus cholesterol. *Hart Bull* 1992;23 Suppl:9-21.
- ² Cruz jr PD, East C, Bergstresser PR. Dermal, subcutaneous, and tendon xanthomas: diagnostic markers for specific lipoprotein disorders. *J Am Acad Dermatol* 1988;19:95-111.
- ³ Gómez JA, González MJ, de Moragas JM, Serrat J, González-Sastre F, Pérez M. Apolipoprotein E phenotypes, lipoprotein composition, and xanthelasma. *Arch Dermatol* 1988;124:1230-4.
- ⁴ Segal P, Insull jr W, Chambless LE, Stinnett S, LaRosa JC, Weissfeld L, et al. The association of dyslipoproteinemia with corneal arcus and xanthelasma. The Lipid research clinics program prevalence study. *Circulation* 1986;73:1108-18.
- ⁵ Watanabe A, Yoshimura A, Wakasugi T, Tatami R, Ueda K, Ueda R, et al. Serum lipids, lipoprotein lipids and coronary heart disease in patients with xanthelasma palpebrarum. *Atherosclerosis* 1981;38:283-90.
- ⁶ Roederer GO, Bouthillier D, Davignon J. Xanthelasma palpebrarum and corneal arcus in octogenarians [letter]. *N Engl J Med* 1987;317:1740.
- ⁷ Depot MJ, Jakobiec FA, Dodick JM, Iwamoto T. Bilateral and extensive xanthelasma palpebrarum in a young man. *Ophthalmology* 1984;91:522-7.

M.A. KEMLER
W. DEENSTRA
N. KON

Utrecht, mei 1996

Prevalentie van bloedingen door vitamine K-tekort in Nederland, 1992-1994

'De hemorrhagische ziekte van de pasgeborene werd reeds in 1894 beschreven als een aandoening van de jonge zuigeling die door een tekort aan vitamine K een spontane bloeding krijgt', zo luidt de openingszin van het artikel van Cornelissen et al. (1996;935-7).

Het komt mij merkwaardig voor dat reeds in 1894 een tekort zou zijn beschreven van een vitamine dat pas in 1936 door Hendrik Dam (in Denemarken en onafhankelijk van hem ook door Almquist en Stokstad in de VS) ontdekt zou worden. Of was het de bedoeling op subtiële wijze te laten doorschemeren dat