

## 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/2066/25211>

Please be advised that this information was generated on 2019-10-23 and may be subject to change.

<sup>26</sup> Molenaar WM, DeJong B, Buist J, Idenburg VJ, Seruca R, Vos AM, et al. Chromosomal analysis and the classification of soft tissue sarcomas. *Lab Invest* 1989;60:266-74.

<sup>27</sup> Sozzi G, Minoletti F, Miozzo M, Sard L, Musso K, Azzarelli A, et al. Relevance of cytogenetic and fluorescent in situ hybridization analyses in the clinical assessment of soft tissue sarcoma. *Hum Pathol* 1997;28:134-42.

<sup>28</sup> Barr FG, Chatten J, D'Cruz CM, Wilson AE, Nauta LE, Nycum LM, et al. Molecular assays for chromosomal translocations in the diagnosis of pediatric soft tissue sarcomas. *JAMA* 1995;273:553-7.

Aanvaard op 14 augustus 1997

## Oorspronkelijke stukken

# Visuele hallucinaties bij psychisch gezonde visueel gehandicapte personen: het syndroom van Charles Bonnet\*

R.J. TEUNISSE, J.R.M. CRUYSBERG, W.H.L. HOEFNAGELS, A.L.M. VERBEEK EN F.G. ZITMAN

Het syndroom van Charles Bonnet, genoemd naar de Zwitserse filosoof die het verschijnsel in 1760 als eerste beschreef, wordt gekenmerkt door complexe visuele hallucinaties bij psychisch gezonde mensen.<sup>1,2</sup> Het syndroom werd lange tijd als zeldzaam beschouwd. De huidige kennis berust bijna volledig op casuïstiek en kan als volgt worden samengevat: de meeste patiënten met het Charles Bonnet-syndroom zijn oud en hebben aandoeningen van het perifere of centrale visuele systeem. Het beloop van het syndroom kan episodisch, recidiverend of chronisch zijn. Neuroleptica hebben in het algemeen weinig of geen invloed. Etiologie en pathogenese zijn onbekend.<sup>2-7</sup>

De laatste jaren hebben diverse auteurs de vermeende zeldzaamheid van het Charles Bonnet-syndroom in twijfel getrokken. Zij vooronderstelden dat vele patiënten hun hallucinaties verzwegen uit vrees dat zij als krankzinnig zouden worden beschouwd.<sup>8-11</sup> Er werden diagnostische criteria voorgesteld.<sup>5,11</sup> De samenhang van het Charles Bonnet-syndroom met een hoge leeftijd en een verminderd gezichtsvermogen werd aangetoond en er werd een prevalentie van 11% in een groep van 300 visueel gehandicapte patiënten vastgesteld.<sup>12</sup>

In dit artikel geven wij de resultaten van een onderzoek naar de klinische kenmerken van het Charles Bonnet-syndroom bij 60 patiënten.

### PATIËNTEN EN METHODEN

Er vond een screeningsonderzoek plaats op de polikliniek voor gezichtsstoornissen van de afdeling Oogheelkunde van het Academisch Ziekenhuis Nijmegen. Patiënten worden naar deze polikliniek verwezen ten-

### SAMENVATTING

*Doel.* De klinische kenmerken onderzoeken van het syndroom van Charles Bonnet.

*Opzet.* Beschrijvend.

*Plaats.* Academisch Ziekenhuis Nijmegen.

*Methode.* Van 505 achtereenvolgende visueel gehandicapte personen rapporteerden 63 (12%) visuele hallucinaties. Bij 60 van deze patiënten met het Charles Bonnet-syndroom (complexe visuele hallucinaties met behoud van inzicht in het irreële karakter ervan, bij afwezigheid van andere psychotische symptomen) werden de psychopathologische kenmerken en de persoonlijke duiding van de hallucinaties, het emotionele effect op de patiënten en beïnvloedende factoren onderzocht.

*Resultaten.* Hoewel de diagnostische criteria slechts 'gedeeltelijk inzicht' vereisen, waren alle patiënten zich volledig bewust van het irreële karakter van hun hallucinaties. Andere kenmerken bleken variabel. Bij 46 patiënten (77%) waren de hallucinaties gespeend van enige persoonlijke betekenis. Sensorische deprivatie en een laag niveau van waakzaamheid leken het optreden van hallucinaties te bevorderen. Er waren 17 patiënten (28%) die leden onder de hallucinaties. De patiënten toonden zich opgelucht over de informatie dat hun hallucinaties geen psychische aandoening impliceerden. Bij 1 van de 16 patiënten die een arts geraadpleegd hadden, was in een eerder stadium de juiste diagnose gesteld.

*Conclusie.* Het Charles Bonnet-syndroom wordt in de klinische praktijk vaak niet herkend. De diagnose dient overwogen te worden bij patiënten die klagen over hallucinaties. Er is geen behandeling met bewezen effectiviteit, maar vele patiënten zullen baat hebben bij de geruststelling dat hun hallucinaties geen geestesziekte impliceren.

einde speciale hulpmiddelen bij het lezen te verkrijgen. Van 511 achtereenvolgende patiënten ouder dan 18 jaar stemden 505 toe in deelname aan het onderzoek.

Er werd informatie verzameld over demografische kenmerken, oogheelkundige diagnoses en visus. Een getrainde onderzoeker vroeg alle patiënten in een interview of zij complexe visuele hallucinaties hadden. In geval van mogelijke hallucinaties werd de patiënt gevraagd om toestemming voor nader onderzoek. Daarin ging een psychiater (R.J.T.) na of voldaan werd aan de definitie van hallucinaties volgens de *Diagnostic and statistical*

\*Dit onderzoek werd eerder gepubliceerd in *The Lancet* (1996;347:794-7) onder de titel 'Visual hallucinations in psychologically normal people: Charles Bonnet's syndrome'.

Academisch Ziekenhuis, Postbus 9101, 6500 HB Nijmegen.  
Afd. Psychiatrie: R.J. Teunisse en prof.dr. F.G. Zitman, psychiaters.  
Afd. Oogheelkunde: dr. J.R.M. Cruysberg, oogarts.  
Afd. Geriatrie: prof.dr. W.H.L. Hoefnagels, klinisch geriater.  
Afd. Epidemiologie: prof.dr. A.L.M. Verbeek, medisch epidemioloog.  
Correspondentieadres: R.J. Teunisse.

*manual of mental disorders*: 'zintuiglijke waarnemingen die niet berusten op een externe prikkeling van het betreffende zintuig'.<sup>13</sup> Een algemeen psychiatrisch onderzoek werd verricht met de Nederlandstalige versie van de 'Geriatric mental state schedule'.<sup>14 15</sup> Vervolgens werd beslist of aan de volgende criteria voor het syndroom van Charles Bonnet was voldaan: (a) tenminste één complexe visuele hallucinatie gedurende de laatste 4 weken, (b) een tijdsduur van meer dan 4 weken tussen de eerste en de laatste hallucinatie, (c) geheel of gedeeltelijk inzicht in het irreële karakter van de hallucinaties, (d) afwezigheid van hallucinaties bij andere zintuigen en (e) afwezigheid van wanen. Door middel van ondervraging met behulp van een checklist werd nagegaan of er psychopathologische kenmerken waren en of er een persoonlijke duiding van de hallucinaties bestond, factoren die het optreden en verdwijnen van hallucinaties en emotionele reacties op hallucinaties beïnvloeden.

#### RESULTATEN

Van de 505 visueel gehandicapte patiënten hadden er 63 (12%) de laatste 4 weken voor de screening complexe visuele hallucinaties ervaren. Eén patiënt voldeed niet aan de criteria voor het Charles Bonnet-syndroom in verband met ontbrekend inzicht en tevens aanwezige akoestische hallucinaties; 2 patiënten zagen af van deelname aan verder onderzoek.

Aan het vervolgonderzoek namen 18 mannen en 42 vrouwen met het Charles Bonnet-syndroom deel, met een leeftijd van 46-98 jaar (gemiddeld: 75,4 (SD: 8,0)). De gemiddelde visus van het beste oog was 0,23 (SD: 0,18). De meest voorkomende oorzaken van de visuele handicap waren: met de leeftijd samenhangende maculadegeneratie (31 patiënten), diabetische retinopathie (11 patiënten), glaucoom (4 patiënten) en corneadecompensatie (3 patiënten). Er werden geen psychiatrische aandoeningen vastgesteld die de aanwezigheid van hallucinaties konden verklaren.

De duur van het Charles Bonnet-syndroom varieerde van 1 maand tot 30 jaar: < 1 jaar bij 29 patiënten, 1-5 jaar bij 21 en > 5 jaar bij 10.

*Kenmerken van de hallucinaties.* De formele en inhoudelijke aspecten van de hallucinaties waren zeer variabel. Gedetailleerde informatie hieromtrent is weergegeven in tabel 1.

*Inzicht.* Van de patiënten verklaarden 49 (82%) altijd onmiddellijk beseft te hebben dat de gehallucineerde objecten niet werkelijk aanwezig waren; 11 (18%) hadden zich soms laten misleiden, maar slechts in geval van gehallucineerde objecten die er alledaags uitzagen, die in principe echt aanwezig hadden kunnen zijn en die realistisch in de omgeving waren opgenomen. Laatstgenoemde patiënten hadden zich daarbij gemakkelijk laten corrigeren door anderen. Een vrouw vertelde ons dat zij eens, gezeten aan haar raam, keek naar de koeien in een aangrenzende wei. Daar het midden in de winter en steenkoud was, fulmineerde zij tegen haar huishoudelijke hulp over de wreedheid van de boer. De verbaasde hulp zag echter geen koeien. Beschaamd moest patiënte erkennen dat zij haar ogen niet langer kon vertrouwen.

*Persoonlijke betekenis.* Van de patiënten konden 46 (77%) geen persoonlijke relevantie in hun hallucinaties ontdekken. Zelfs als de gehallucineerde objecten hun bekend waren, waren ze emotioneel niet betekenisvol. Een vrouw stipte het verschil met haar dromen aan: 'Dromend beleef ik dingen die mij raken, die mijn leven betreffen. Maar die hallucinaties hebben niets met mij van doen.' Van de patiënten twijfelden 3 (5%) over de persoonlijke betekenis van sommige hallucinaties: een hoogbejaarde, ongewenst kinderloos gebleven man was geïntrigeerd door terugkerende hallucinaties betreffende een klein meisje en jongetje. Hij vroeg zich af of zich daarin zijn onvervulde wens manifesteerde. Van de patiënten ervoeren 10 (17%) hallucinaties betreffende zowel emotioneel relevante als emotioneel irrelevante objecten. Eén patiënt bijvoorbeeld ontwaarde tussen een groot aantal hem onbekende personen soms een overleden familielid. Eén patiënt had uitsluitend hallucinaties met een persoonlijke, emotioneel relevante inhoud: deze betroffen altijd haar drie jaar geleden overleden echtgenoot.

*Factoren van invloed op hallucinaties.* Geen enkele patiënt kon hallucinaties bewust oproepen of de inhoud beïnvloeden. Velen echter hadden omstandigheden bemerkt die het optreden van hallucinaties begunstigden en (of) hadden methoden gevonden om het hallucineren te stoppen (tabel 2).

*Emotionele respons op de hallucinaties.* Bij 19 (32%) patiënten wekten de hallucinaties voornamelijk negatieve emoties op: angst bij 14 en irritatie bij 5; 11 (18%) toonden gemengde gevoelens; bij 22 (37%) was de emotionele reactie neutraal; en 8 (13%) hadden voornamelijk plezier beleefd aan hun ervaringen. Het algemeen gevoel van welbevinden werd bij 43 (72%) van de patiënten niet verstoord door de hallucinaties. De overigen leden onder de hallucinaties, maar slechts 6 (10%) dusdanig dat zij medicamenteuze therapie in overweging zouden nemen.

Van de patiënten hadden 44 (73%) hun buitengewone ervaringen niet met een arts besproken: 15 vreesden dat hun dokter hen niet serieus zou nemen of zou denken dat zij gek waren geworden; 20 waren van mening dat men voor dit soort verschijnselen geen arts behoort te consulteren; 9 gaven geen nadere verklaring. Van de 16 patiënten die wel een arts geraadpleegd hadden, werd er 1 geïnformeerd over de juiste diagnose; 7 hadden de reactie van hun arts als negatief ervaren. Een patiënte die wegens relatieproblemen onder behandeling was van een psychiater en haar hallucinaties noemde, kreeg prompt neuroleptica voorgeschreven. Deze behandeling had haar 'een akelig gevoel' bezorgd, maar had de hallucinaties niet onderdrukt. De huisarts van een andere patiënt had gereageerd met: 'Over dat soort rare dingen praten we niet!'

#### BESCHOUWING

De klinische verschijnselen van het Charles Bonnet-syndroom zijn zeer gevarieerd. Behalve de gebruikte inclusiecriteria vonden wij geen gemeenschappelijke kenmerken. Wel kon in deze patiëntengroep het criterium

TABEL 1. Kenmerken van hallucinaties bij 60 patiënten met het syndroom van Charles Bonnet

<i>kenmerk</i>	<i>percentage patiënten (n = 60)</i>	<i>kenmerk</i>	<i>percentage patiënten (n = 60)</i>
frequentie*		terugkerende objecten	
dagelijks	27	altijd	22
wekelijks	30	soms	18
maandelijks	35	nooit	60
minder vaak	8		
duur		relatie tot omgeving‡	
1-4 s	13	goed ingepast	22
5-59 s	17	willekeurige projectie	37
1-60 min	53	variabel	28
> 1 h	15		
onzeker	2	invloed van oogleden	
		alleen hallucinaties met ogen open	67
		alleen hallucinaties met ogen dicht	13
		variabel	20
bekendheid van inhoud		intrinsieke beweging	
altijd	8	altijd	30
soms	25	soms	17
nooit	65	nooit	53
onzeker	2		
inhoud†		meebewegend met de ogen	
personen	80	altijd	18
volwassenen	70	soms	15
gezichten	35	nooit	54
kinderen	23	onzeker	13
grote groepen	12		
miniatuurpersonen	3	beweging 'en bloc'	
dieren	38	altijd	22
planten/bomen	25	soms	3
gebouwen	15	nooit	72
landschappen	15	onzeker	3
andere objecten	42		
scherpte		stereotiepe hallucinaties	
als echte objecten	27	altijd	10
scherper dan echte objecten	45	soms	5
vager dan echte objecten	20	nooit	85
variabel	8		
aanwezigheid van kleuren			
altijd	63		
soms	10		
alleen zwart-wit	27		

\*Gemiddelde frequentie in de voorgaande 3 maanden. Bij 19 patiënten was de frequentie zeer variabel: dagen/weken met veel hallucinaties werden gevolgd door dagen/weken met weinig/geen hallucinaties.

†De respondenten konden meer dan 1 item noemen.

‡Alleen van toepassing op patiënten die met geopende ogen hallucinaties hadden.

'volledig of gedeeltelijk inzicht' aangescherpt worden tot 'volledig inzicht'. Sommige patiënten hadden weliswaar enige keren de correctie van anderen nodig gehad, maar in die gevallen was het voor de patiënten 'technisch' dan ook wel bijzonder moeilijk om echt van onecht te onderscheiden.

In de literatuur wordt gediscussieerd over de vraag of de hallucinaties nieuwe creaties dan wel reproducties van eerdere normale waarnemingen zijn.<sup>3 4 6</sup> Voor de eerste theorie pleit dat de meeste patiënten zich niet konden herinneren de gehallucineerde objecten ooit in werkelijkheid te hebben gezien. Toch werden soms bekende objecten waargenomen, hoewel men zou kunnen argumenteren dat deze slechts gemodelleerd waren naar eerdere normale percepties. Ten gunste van de tweede theorie zou men kunnen aanvoeren dat de patiënten de onbekende objecten ooit wel degelijk in de werke-

lijkheid hadden waargenomen, maar deze hadden vergeten omdat ze niet van wezenlijk belang waren. Wij kunnen die discussie dus niet met een conclusie beëindigen.

Sommige auteurs veronderstellen dat de inhoud van de hallucinaties gevormd wordt onder invloed van wensen en preoccupaties.<sup>4 7</sup> Slechts bij weinig patiënten in onze onderzoeksgroep werden daarvoor aanwijzingen gevonden. Dat er in het grote scala aan hallucinaties af en toe emotioneel belangrijke objecten opduiken, zou zelfs op toeval kunnen berusten.

De omstandigheden die het optreden van hallucinaties begunstigen, geven steun aan de ideeën dat sensorische deprivatie en een laag niveau van waakzaamheid uitlokkende factoren zijn voor hallucinaties in het kader van het Charles Bonnet-syndroom.<sup>3 4 6 10 16</sup> Mogelijk brengen sommige handelingen waarmee hallucinaties

TABEL 2. Omstandigheden die het optreden van hallucinaties bevorderden en handelingen die hallucinaties deden verdwijnen bij 60 patiënten met het syndroom van Charles Bonnet

omstandigheden/handelingen	percentage patiënten (n = 60)
<i>bevorderlijke omstandigheden onderzocht bij alle patiënten</i>	
specifieke tijden	
avond	35
nacht	23
midden op de dag	12
vroege morgen	10
lichtintensiteit	
verminderd	65
helder daglicht	15
inactiviteit	85
thuisomgeving	72
alleenzijn	38
<i>andere bevorderlijke omstandigheden*</i>	
vermoeidheid	10
nervositeit/stress	8
televisiekijken	5
meerijden in auto	5
lasertherapie aan de ogen	2
temazepam innemen	2
<i>handelingen die hallucinaties doen verdwijnen onderzocht bij alle patiënten</i>	
invloed van oogleden†	
ogen gesloten houden	38
ogen open houden	15
gehallucineerd object naderen†	20
<i>andere handelingen die hallucinaties doen verdwijnen*</i>	
wegkijken/weglopen	15
licht aandoen	10
knipperen met de ogen	8
snelle oogbewegingen	5
hallucinatiefixeren met de ogen	5
zich concentreren op iets anders	5
slaan naar de hallucinatie	2
schreeuwen	2

\*Antwoorden op de vraag: 'Heeft u andere bevorderlijke omstandigheden of methoden om de hallucinaties te stoppen opgemerkt?'

†Het effect van deze handelingen was niet door alle patiënten uitgeprobeerd.

beëindigd worden een toegenomen waakzaamheid en (of) een sensorische stimulatie teweeg.

Hoewel het Charles Bonnet-syndroom het algemeen welbevinden van de meeste patiënten amper of niet verstoort, reageerden zij opgelucht op de informatie dat het verschijnsel bekend was en niet als geestesziekte werd beschouwd. Velen bleken hun uitzonderlijke waarnemingen geheim te hebben gehouden: 'Waarom heb je me daar nooit iets over verteld?', vroeg de verbaasde echtgenote van een man die zojuist bij de screening had 'opgebiecht' dat hij sinds drie jaar gezichten zag. 'Ik wilde je niet overstuur maken', antwoordde hij.

De ervaringen van de patiënten die professioneel advies zochten, wijzen erop dat vele artsen onbekend zijn met het Charles Bonnet-syndroom. Hoewel er vooralsnog geen behandeling met bewezen effectiviteit beschikbaar is, hebben de patiënten wel degelijk baat bij

een juiste diagnose, inclusief de geruststelling dat zij niet geestesziek zijn. Het is in dit verband ook nuttig te wijzen op de akoestische pendant van het Charles Bonnet-syndroom: de muzikale hallucinaties bij slechthorendheid.<sup>17</sup> Voor de meeste patiënten is geruststelling voldoende hulp. Diegenen die niet goed kunnen omgaan met de hallucinaties verdienen steun.

Wij danken J.Boermans, P.van Roosmalen en mw.F.Nas, artsen, voor hun hulp bij de screening van de patiënten en H.Wientjes voor zijn hulp bij de gegevensanalyse.

#### ABSTRACT

*Visual hallucinations in psychologically normal visually handicapped people: Charles Bonnet's syndrome*

*Objective.* To explore the clinical characteristics of Charles Bonnet's syndrome.

*Design.* Descriptive.

*Setting.* University Hospital Nijmegen, the Netherlands.

*Methods.* Hallucinations were reported by 63 of 505 (12%) consecutive visually handicapped persons. In 60 of these patients with Charles Bonnet's syndrome (generally, the existence of complex visual hallucinations, with retention of insightful cognition, and without other psychotic symptoms) psychopathological characteristics, personal meaning, and the emotional impact of hallucinations, as well as factors influencing hallucinations, were analysed.

*Results.* Although diagnostic criteria demand merely 'partial insight', all patients had full insight into the unreal nature of their hallucinations. Other characteristics varied. In 46 (77%) patients, hallucinations lacked a personal meaning. Sensory deprivation and a low level of arousal appeared to favour the occurrence of hallucinations. Charles Bonnet's syndrome caused considerable distress in only 17 (28%) patients. However, patients were glad to be told that their hallucinations were not due to mental disease. The proper diagnosis had been made in only one of the 16 patients who had consulted a doctor.

*Conclusion.* Although largely unrecognized in clinical practice, Charles Bonnet's syndrome should be considered as a diagnosis in patients who complain of hallucinations. There is no proven treatment but many patients will benefit from reassurance that their hallucinations do not imply mental illness.

#### LITERATUUR

- Bonnet C. Essai analytique sur les facultés de l'âme. Kopenhagen: Philibert, 1760.
- De Morsier G. Le syndrome de Charles Bonnet: hallucinations visuelles des vieillards sans déficience mentale. Ann Med Psychol (Paris) 1967;2:678-702.
- Podoll K, Osterheider M, Noth J. Das Charles Bonnet-Syndrom. Fortschr Neurol Psychiatr 1989;57:43-60.
- Damas-Mora J, Skelton-Robinson M, Jenner FA. The Charles Bonnet syndrome in perspective. Psychol Med 1982;12:251-61.
- Gold K, Rabins PV. Isolated visual hallucinations and the Charles Bonnet syndrome: a review of the literature and presentation of six cases. Compr Psychiatry 1989;30:90-8.
- Schultz G, Melzack R. The Charles Bonnet syndrome: 'phantom visual images'. Perception 1991;20:809-25.
- Fuchs Th, Lauter H. Charles Bonnet syndrome and musical hallucinations in the elderly. In: Katona C, Levy R, editors. Delusions and hallucinations in old age. London: Gaskell, 1992:187-98.
- White NJ. Complex visual hallucinations in partial blindness due to eye disease. Br J Psychiatry 1980;136:284-6.
- Olbrich HM, Engelmeier MP, Pauleikhoff D, Waubke T. Visual hallucinations in ophthalmology. Graefes Arch Clin Exp Ophthalmol 1987;225:217-20.

- <sup>10</sup> Siatkowski RM, Zimmer B, Rosenberg PR. The Charles Bonnet syndrome. Visual perceptible dysfunction in sensory deprivation. *J Clin Neuro Ophthalmol* 1990;10:215-8.
- <sup>11</sup> Teunisse RJ, Zitman FG, Raes BCM. Clinical evaluation of 14 patients with the Charles Bonnet syndrome (isolated visual hallucinations). *Compr Psychiatry* 1994;35:70-5.
- <sup>12</sup> Teunisse RJ, Cruysberg JRM, Verbeek A, Zitman FG. The Charles Bonnet syndrome: a large prospective study in the Netherlands. A study of the prevalence of the Charles Bonnet syndrome and associated factors in 500 patients attending the University Department of Ophthalmology at Nijmegen. *Br J Psychiatry* 1995;166:254-7.
- <sup>13</sup> American Psychiatric Association (APA). Diagnostic and statistical manual of mental disorders. 3rd rev. ed. Washington, DC: APA, 1987:398.

- <sup>14</sup> Copeland JRM, Kelleher MJ, Kellett JM, Gourlay AJ, Gurland BJ, Fleiss JL, et al. A semi-structured clinical interview for the assessment of diagnosis and mental state in the elderly: the Geriatric Mental State Schedule. I. Development and reliability. *Psychol Med* 1976;6:439-49.
- <sup>15</sup> Hooijer C, Jonker C, Dewey ME, Tilburg W van, Copeland JRM. A standardized interview for the elderly (GMS): reliability studies comparing the Dutch language version with the original. *Int J Ger Psychiatry* 1991;6:71-9.
- <sup>16</sup> Cole MG. Charles Bonnet hallucinations: a case series. *Can J Psychiatry* 1992;37:267-70.
- <sup>17</sup> Berrios GE. Musical hallucinations. A historical and clinical study. *Br J Psychiatry* 1990;156:188-94.

Aanvaard op 19 september 1997

## Herziening consensus hemofilie: behandeling en verantwoordelijkheid

E. BRIËT EN E.P. MAUSER-BUNSCHOTEN\*

Op donderdag 31 oktober 1996 werd een tweede consensusbijeenkomst over hemofilie georganiseerd door de Nederlandse Vereniging van Hemofiliepatiënten (NVHP) in samenwerking met het Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing (CBO), de Nederlandse Vereniging van Hemofiliebehandelaars en alle bij de behandeling van hemofilie betrokken verenigingen: Centraal Laboratorium van de Bloedtransfusiedienst van het Nederlandse Rode Kruis, Federatie van Rode Kruis Bloedbanken, Nederlandsche Internisten Vereeniging, Nederlandse Orthopaedische Vereniging, Nederlandse Vereniging voor Haematologie, Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde, Nederlandse Vereniging voor Klinische Chemie, Nederlandse Vereniging van Artsen voor Revalidatie en Fysische Geneeskunde, Vereniging voor Epidemiologie en Vereniging voor Infectieziekten (tabel 1). Deze bijeenkomst had tot doel de uit 1987 daterende richtlijnen op onderdelen bij te stellen. De belangrijkste wijzigingen ten opzichte van de eerdere consensusstekst zijn in dit artikel samengevat.

Mensen met een chronische ziekte, zoals hemofilie, zijn gedurende hun gehele leven afhankelijk van een goede gezondheidszorg. De in de afgelopen 30 jaar sterk verbeterde behandelingsmogelijkheden hebben ertoe geleid dat de nu ongeveer 1400 mannen met hemofilie in ons land een grote mate van onafhankelijkheid hebben bereikt in hun maatschappelijk functioneren. Van deze patiënten heeft het merendeel (85%) hemofilie A (een tekort aan stollingsfactor VIII) en het overige deel

### SAMENVATTING

Hemofilie is een chronische stollingsstoornis die bij 1400 mannen in Nederland voorkomt. Als gevolg van het ontbreken van stollingsfactor VIII of IX kunnen zich spontaan of na een trauma bloedingen voordoen, die meestal in de grote gewrichten of spieren zijn gelokaliseerd. De bloedingen kunnen tot invaliditeit leiden.

De behandeling, substitutie met het ontbrekende stollings-eiwit, is er in de eerste plaats op gericht bloedingen te voorkomen (profylaxe). Een tweede doel is om, bij een optredende bloeding, gewrichtsschade zoveel mogelijk te voorkomen door tijdige en adequate substitutietherapie. Daarnaast wordt door middel van fysiotherapie en sport getracht de lichamelijke conditie op peil te houden.

Factor-VIII/IX-producten die gebruikt worden voor de behandeling van hemofilie werden tot 1992 uitsluitend uit plasma vervaardigd. Sindsdien zijn ook recombinantfactor-VIII-producten op de markt.

Als gevolg van substitutietherapie hebben zich verschillende bijwerkingen voorgedaan, allergische reacties bijvoorbeeld, die met de toenemende zuiverheid van producten echter zeldzaam zijn geworden. Ook kunnen door bloed overdraagbare ziekten, zoals HIV-infectie en hepatitis C, genoemd worden. Sinds de invoering van virusinactiverende methoden heeft zich geen overdracht van hepatitis C en HIV meer voorgedaan. Tenslotte is antistofvorming tegen factor VIII en IX mogelijk, waardoor standaardbehandeling niet goed meer mogelijk is. Vooral bij hemofilie A ontstaan vaak antistoffen (in 25% van de gevallen; bij hemofilie B in 2%). Met behulp van immuun-tolerantie-inductie, waarbij regelmatig factor VIII wordt toegediend, verdwijnen de antistoffen veelal weer, waardoor een patiënt weer 'normaal' behandelbaar wordt.

Gezien de zeldzaamheid en de complexiteit van de aandoening wordt geadviseerd de begeleiding van hemofiliebehandeling in daartoe gespecialiseerde centra door een multidisciplinair team te laten plaatsvinden. Bovendien is hemofiliebehandeling kostbaar, hetgeen adequate begeleiding des te meer rechtvaardigt. De huidige behandeling is flink verbeterd ten opzichte van 20 jaar geleden. Dit komt vooral tot uiting in een afname van het aantal opnamen en van de opnameduur en in een afname van school- en werkverzuim, waardoor patiënten met hemofilie maatschappelijk aanzienlijk beter functioneren.

\*Namens de werkgroep die de consensus voorbereidde.

Academisch Medisch Centrum, afd. Inwendige Geneeskunde, Amsterdam.

Prof.dr.E.Briët, internist.

Academisch Ziekenhuis, Van Creveldkliniek, Utrecht.

Mw.dr.E.P.Mauser-Bunschoten, arts.

Correspondentieadres: dr.J.J.E.van Everdingen, Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing (CBO), Postbus 20.064, 3502 LB Utrecht.