

Onderzoeksrapport

De herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk

Hoe kan pyoderma gangrenosum in de praktijk herkend worden?

Opdrachtgever

Dr. W. Brekelmans

Arts assistent wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis



Opleiding gegevens

De Haagse Hogeschool

Opleiding Huidtherapie

Johanna Westerdijkplein 75

2521 EN Den Haag



Afstudeerbegeleider vanuit De Haagse Hogeschool

Dr. C.P.E. Poll-Tjepkema

Meelezer vanuit De Haagse Hogeschool

Mevrouw P. Eggens

Student

Sabrina aan de Wiel

10018174

s.m.w.aan.de.wiel@outlook.com

Voorwoord

Voor u ligt mijn afstudeeronderzoek naar de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk. Dit afstudeeronderzoek heb ik uitgevoerd voor de afronding van mijn bachelor opleiding Huidtherapie aan De Haagse Hogeschool. Deze opleiding heb ik de afgelopen vier jaar met veel plezier gevolgd en ik heb er heel veel van geleerd.

Het afstudeeronderzoek is tot stand gekomen in nauwe samenwerking met het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp. Daar is ook, tijdens mijn tweedejaars keuzestage, mijn interesse voor wonden gewekt. Tijdens deze stage van vijftien dagen heb ik heel veel wondaandoeningen gezien waaronder ook de zeldzame aandoening pyoderma gangrenosum. Mijn stagebegeleider heeft mij, net als bij de andere wondproblemen, uitgebreid geïnformeerd over wat pyoderma gangrenosum is en daarnaast ook toegelicht wat de gevolgen voor de patiënt kunnen zijn als deze aandoening te laat herkend wordt. Dat gesprek heeft mij geraakt en aan het denken gezet. Hierdoor is mijn onderwerp voor mijn afstudeerscriptie tot stand gekomen en heb ik besloten mijn voorstel, onderzoeksplan en onderzoeksrapport te schrijven over deze zeldzame aandoening. Het schrijven van mijn scriptie heb ik met veel plezier gedaan en is dankzij de medewerking van specialisten en patiënten, in combinatie met de grote hoeveelheid literatuur die beschikbaar is over deze aandoening, tot stand gekomen.

Ik wil hierbij mijn bijzondere dank uitspreken aan een aantal personen die heel nauw met mij hebben samengewerkt en het mogelijk hebben gemaakt om dit onderzoek succesvol af te ronden. Mijn eerste dankbetuiging gaat uit naar Dr. Brekelmans en physician assistant mevrouw van Deursen, beiden van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp. Zonder deze twee personen had dit onderzoek niet gerealiseerd kunnen worden en was ik waarschijnlijk nooit op dit onderwerp uitgekomen. Hartelijk dank voor jullie inspirerende ondersteuning, beschikbaar gestelde patiëntengegevens, ontvangen fotografisch materiaal en boven alles de geïnvesteerde tijd. Verder wil ik mevrouw C. Poll van De Haagse Hogeschool hartelijk bedanken voor de uitstekende begeleiding en ondersteuning bij het tot stand komen van dit afstudeeronderzoek. Ook wil ik alle andere specialisten en de patiënten die mij te woord hebben gestaan en vragenlijsten hebben ingevuld bedanken voor hun medewerking en de daarin geïnvesteerde tijd. Zonder hun medewerking had ik dit onderzoeksrapport nooit af kunnen ronden.

Tot slot wil ik ook mijn ouders, mijn zus Denise, Edwin de Zeeuw en Judith de Geus bedanken, want ondanks hun geringe kennis over dit onderwerp zijn zij gedurende de onderzoeksfase een enorme steun voor mij geweest.

Sabrina aan de Wiel

Barendrecht, 6 mei 2014

Samenvatting

De aanleiding voor dit onderzoeksrapport is dat pyoderma gangrenosum in de praktijk moeilijk te herkennen is. Daarom is de volgende centrale vraag opgesteld:

Hoe kan pyoderma gangrenosum in de praktijk herkend worden?

Om de centrale vraagstelling te kunnen beantwoorden zijn de volgende deelvragen opgesteld:

- 1) Waaraan is volgens de wetenschappelijke literatuur pyoderma gangrenosum te herkennen?
- 2) Waaraan is, op basis van ingevulde vragenlijsten, volgens de (ex-)patiënten pyoderma gangrenosum te herkennen?
- 3) Waaraan is, op basis van ingevulde vragenlijsten, volgens de behandelende specialisten pyoderma gangrenosum te herkennen?
- 4) Waaraan is pyoderma gangrenosum te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?
- 5) Waarom is het zo belangrijk dat pyoderma gangrenosum op tijd herkend wordt?

De centrale vraag is beantwoord aan de hand van een literatuuronderzoek, de antwoorden op de vragenlijst voor (ex-)patiënten van drie respondenten, de antwoorden op de vragenlijst voor specialisten van veertien respondenten en de analyse van fotografisch materiaal van drie (ex-)patiënten aan de hand van het provoke model. Voor validiteit en betrouwbaarheid is triangulatie toegepast.

Door middel van het kwalitatief en kwantitatief onderzoek is naar voren gekomen dat pyoderma gangrenosum heel lastig vast te stellen is. De literatuur geeft duidelijk aan dat de diagnose pyoderma gangrenosum alleen op basis van de combinatie tussen het verloop van het klinische beeld en het uitsluiten of vaststellen van andere oorzaken, vastgesteld kan worden. Zelfs laboratoriumonderzoek kan slechts helpen om andere oorzaken uit te sluiten maar ook hiermee kan pyoderma gangrenosum niet definitief worden vastgesteld. Uit het praktijkonderzoek kwam hetzelfde beeld naar voren. Het praktijkonderzoek geeft aan dat voornamelijk door de beoordeling van het klinische beeld, in combinatie met uitsluiting of vaststelling van andere oorzaken, de diagnose pyoderma gangrenosum vast te stellen is. De analyse van het fotografisch materiaal laat een duidelijk beeld zien hoe pyoderma gangrenosum zich ontwikkelt en laat duidelijk de rode-livide randen zien die kenmerkend zijn voor pyoderma gangrenosum.

Uit al het onderzoek blijkt dat speciale aandacht voor het volgende klinische beeld de herkenning van pyoderma gangrenosum zou kunnen bevorderen. Bij pyoderma gangrenosum vertoont het ulcus een opgeworpen, verheven rand met een rode-livide kleur, is er sprake van een snelle uitbreiding van de wond naar alle kanten, ontstaan er weke, gekartelde wondranden met ondermijningen en komen er kort achter elkaar nieuwe wonden bij die zich vervolgens op dezelfde manier ontwikkelen. Verder is de wond van de patiënt extreem pijnlijk. Daarnaast moeten er zo snel mogelijk andere oorzaken uitgesloten of juist vastgesteld worden. Dit kan door het afnemen van een biopt, het uitvoeren van een wondkweek en door bloedonderzoek. Als laatste moet er rekening mee worden gehouden dat, bij ongeveer vijftig procent van de patiënten met pyoderma gangrenosum, ook sprake is van een andere systemische ziekte.

De conclusie is dat pyoderma gangrenosum geen aandoening is die op basis van één enkele specifieke test of een specifiek onderzoek vastgesteld kan worden. De combinatie van al de hierboven vermelde punten maakt de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk mogelijk. De combinatie maakt het verschil!

Inhoudsopgave	Pagina
1. Inleiding	5
1.1 Aanleiding	5
1.2 Doelstelling	5
1.3 Centrale vraagstelling en deelvragen	5
2. Methode van onderzoek	6
2.1 Literatuuronderzoek	6
2.2 Praktijkonderzoek	6
2.2.1 Onderzoeksgroep	7
2.2.2 Kwalitatief en kwantitatief onderzoek onder (ex-)patiënten	7
2.2.2.1 Inclusiecriteria en exclusiecriteria	7
2.2.3 Kwalitatief en kwantitatief onderzoek onder specialisten	7
2.2.3.1 Inclusiecriteria en exclusiecriteria	8
2.2.4 Kwalitatief onderzoek fotografisch materiaal	8
3. Resultaten literatuuronderzoek	9
3.1 Waaraan is volgens de wetenschappelijke literatuur pg te herkennen?	9
3.2 Waarom is het belangrijk dat pg op tijd herkend wordt?	11
4. Resultaten praktijkonderzoek	
4.1 Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, Volgens de (ex-)patiënten pg te herkennen?	12
4.2 Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de behandeld specialisten pg te herkennen?	13
4.3 Waaraan is pg te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?	15
5. Conclusie	17
6. Aanbevelingen	17
7. Discussie	17
8. Bibliografie	19
Bijlagen:	21
Inhoudsopgave bijlagen	22
Bijlage 1: Verzonden brief (ex-)patiënten	23
Bijlage 2: Vragenlijst (ex-)patiënten	24
Bijlage 3: Verzonden e-mail specialisten	27
Bijlage 4: Vragenlijst specialisten	28
Bijlage 5: Resultaten vragenlijst (ex-)patiënten	32
Bijlage 6: Resultaten vragenlijst specialisten	37
Bijlage 7: Resultaten fotografisch materiaal van (ex-)patiënten	44

1. Inleiding

Dit afstudeeronderzoek is in opdracht van de heer Brekelmans, arts assistent van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp, als afstudeerproject voor de opleiding Huidtherapie van De Haagse Hogeschool tot stand gekomen. De vraag hoe pyoderma gangrenosum (hierna afgekort als pg) in de praktijk herkend kan worden is heel belangrijk voor de patiënten om het niet, of te laat herkennen van pg te voorkomen. Het is ook een actueel onderwerp want de herkenning van pg is nog steeds heel lastig.

1.1 Aanleiding

Het onderwerp voor dit afstudeeronderzoek is gekozen omdat in de praktijk helaas nog vaak blijkt dat de diagnose pg niet of te laat gesteld wordt (Hemp & Hall, 2009). In de aanbeveling van het onderzoek van Alese & Irabor (2008) wordt al aangegeven dat pg een lastig te herkennen aandoening is. Daarnaast is het ook nog een zeldzame aandoening waar slechts 1 op de 100.000 mensen mee te maken krijgt (Huidziekten, 2011). De gevolgen van te late herkenning kunnen ernstig zijn (Hadi & Lebwohl, 2011). In het onderzoek van Koo, Brem & Lebwohl (2006) beschrijft de onderzoeker dat vaak eerst andere mogelijke oorzaken moeten worden uitgesloten voordat de diagnose pg gesteld kan worden. In een ander onderzoek (Rijnsouw, 2010) wordt ook beschreven dat de diagnose meestal gesteld wordt op basis van uitsluiting van andere aandoeningen. Een laboratoriumonderzoek is maar een klein onderdeel van het hele proces, waardoor het op inspecteren en vergelijken aankomt om deze aandoening te herkennen. In geval van pg worden chirurgische ingrepen sterk afgeraden. Als er chirurgisch ingegrepen wordt, leidt dit tot een verslechtering van het oorspronkelijke letsel (Ramesh, 2012). De patiënt vertoont bij pg meestal een algehele malaise. De wond zorgt voor koorts, pijn en een gevoel van zwakte waardoor de patiënt ernstig belemmerd wordt in zijn dagelijkse bezigheden (Huidziekten, 2010). Het niet of te laat herkennen van pg kan het genezingsproces van de patiënt enorm vertragen wat verder ook, afhankelijk van de ernst van de aandoening, tot littekens en misvormingen kan leiden of zelfs tot overlijden. Daarnaast is de aandoening vaak erg pijnlijk voor de patiënten (Huidarts, 2013). De verbeterde herkenning van pg is dus voor de patiënt en het genezingsproces van cruciaal belang. Het doel van dit afstudeerproject is om te onderzoeken waaraan pg in de praktijk herkend kan worden.

1.2 Doelstelling

Het doel van dit onderzoek is om weer te geven hoe pg in de praktijk herkend kan worden. Uit het onderzoek vanuit de literatuur en de verschillende artikelen is gebleken dat pg een zeldzame en moeilijk te herkennen aandoening is. Met dit afstudeeronderzoek hoop ik er aan bij te dragen dat deze zeldzame aandoening eerder herkend wordt, door aan te geven op welke manier deze aandoening het best te herkennen is.

- **Onderzoeksdoel:** Het onderzoeksdoel is om door middel van kwalitatief en kwantitatief onderzoek in detail te inventariseren hoe pg te herkennen is. Als er typische kenmerken zijn dan moeten deze in kaart gebracht worden om de herkenning van deze zeldzame en lastige vast te stellen aandoening mogelijk te maken.
- **Praktijk doel:** Aan de hand van de hierboven vermelde inventarisatie de herkenning van pg in de praktijk mogelijk te maken voor alle disciplines in de zorg die met pg in aanraking kunnen komen. Door het herkennen van pg kan de patiëntenzorg verbeterd worden.

1.3 Centrale vraagstelling en deelvragen

Als gevolg van de hierboven vermelde aanleiding en doelstelling kan derhalve de volgende centrale vraag geformuleerd worden van waaruit onderzoek verricht zal worden:

Centrale vraagstelling:

- *Hoe kan pg in de praktijk herkend worden?*

Deelvragen:

- 1) Waaraan is volgens de wetenschappelijke literatuur pg te herkennen?
- 2) Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de (ex-)patiënten pg te herkennen?
- 3) Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de behandelend specialisten pg te herkennen?
- 4) Waaraan is pg te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?
- 5) Waarom is het belangrijk dat pg op tijd herkend wordt?

2. Methode van onderzoek

In dit hoofdstuk wordt dieper ingegaan op de verschillende kwalitatieve en kwantitatieve onderzoeksmethoden die zijn gebruikt voor dit afstudeeronderzoek. Door triangulatie is de betrouwbaarheid van het onderzoek gewaarborgd. De centrale vraagstelling is beantwoord door middel van kwalitatief en kwantitatief onderzoek. Deelvraag één tot en met vier zijn opgesteld om vanuit vier verschillende invalshoeken te kijken hoe pg herkend kan worden. Hierbij is gebruik gemaakt van beschikbare wetenschappelijke literatuur, is een praktijkonderzoek uitgevoerd onder (ex-)patiënten met pg (drie respondenten) en specialisten van wondexpertisecentra in Nederland (veertien respondenten), en is het fotografisch materiaal van drie (ex-)patiënten van het Rijnland Ziekenhuis geanalyseerd aan de hand van het provoke model. Na bestudering van beschikbare wetenschappelijke literatuur zijn daar de uitkomsten van verwerkt. Daarnaast is de daardoor opgedane kennis ook gebruikt om, in samenspraak met Dr. Brekelmans, de vragenlijsten voor (ex-)patiënten en specialisten op te stellen. Het beschikbaar gestelde fotografisch materiaal van het Rijnland Ziekenhuis heeft het ook mogelijk gemaakt om de aandoening pg visueel te maken in dit onderzoeksrapport. Het resultaat van de verschillende onderzoeken is in hoofdstuk 3 en 4 weergegeven.

2.1 Literatuuronderzoek

Voor het beantwoorden van deelvraag één en vijf (Waarom is volgens de wetenschappelijke literatuur pg te herkennen?, respectievelijk Waarom is het belangrijk dat pg op tijd herkend wordt?) is literatuuronderzoek uitgevoerd door gebruik te maken van wetenschappelijke informatie die is opgeslagen in digitale databanken plus internet en verder te vinden is in wetenschappelijke boeken, eigen studieboeken en de bibliotheek van De Haagse Hogeschool en de Universiteit van Leiden. Voor het beantwoorden van deze deelvragen is gebruik gemaakt van kwalitatieve analyse.

Er is gebruikt gemaakt van de volgende databanken: CINAHL, MEDLINE, NtvG, PubMed en Google.

Voor het vinden van aansluitende literatuur is er gebruik gemaakt van de volgende zoektermen:

Nederlands:

- ❖ Oorzaak pyoderma gangrenosum
- ❖ Herkenning pyoderma gangrenosum
- ❖ Kenmerken pyoderma gangrenosum
- ❖ Diagnose pyoderma gangrenosum
- ❖ Bekendheid pyoderma gangrenosum
- ❖

Engels:

- ❖ Cause pyoderma gangrenosum
- ❖ Recognition pyoderma gangrenosum
- ❖ Misdiagnosis pyoderma gangrenosum
- ❖ Diagnoses pyoderma gangrenosum

Alle literatuur is door middel van het “Level of Evidence” beoordeeld op bruikbaarheid voor dit afstudeerproject. Om vervolgens selectief te werk te gaan zijn er inclusiecriteria en exclusiecriteria opgesteld om te kunnen beoordelen welke artikelen/onderzoeken er gebruikt konden worden voor het onderzoek.

Inclusiecriteria	Exclusiecriteria
❖ De literatuur die gebruikt is moet evidence based zijn; ❖ De literatuur is niet ouder dan tien jaar; ❖ De literatuur is in de Nederlandse of Engelse taal beschikbaar.	❖ Literatuur ouder dan tien jaar; ❖ Artikelen worden alleen gebruikt als de bron en/of auteur bekend is.

2.2 Praktijkonderzoek

Voor het beantwoorden van deelvraag twee, drie en vier (Waarom is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de (ex-)patiënten pg te herkennen?, Waarom is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de behandelend specialisten pg te herkennen?, respectievelijk Waarom is pg te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?) is praktijkonderzoek uitgevoerd.

2.2.1 Onderzoeksgroep

De centrale vraagstelling voor zowel (ex-)patiënten als specialisten was gericht op de herkenning van pg. Het doel was om een beeld te krijgen van pg met behulp van (ex-)patiënten met pg. Het ging daarbij specifiek om het inventariseren van ervaringen en kenmerken, die bij kunnen dragen aan het herkennen van pg. De (ex-)patiënten zijn allemaal onder behandeling of behandeling geweest van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis. Deze selectie is gemaakt omdat de heer Brekelmans deze patiënten onder behandeling heeft of heeft gehad. Deze patiënten hebben de heer Brekelmans toestemming gegeven om benaderd te worden voor dit onderzoek. De specialisten van de wondexpertisecentra zijn benaderd om vanuit de medische kant de persoonlijke ervaringen en kennis van pg te inventariseren, met als doel de herkenning te bevorderen. Voor de selectie van de specialisten is er bewust gekozen om de specialisten van de zevenentwintig wondexpertisecentra die Nederland telt te benaderen (zie 2.2.3 voor een verdere toelichting hierop). Deze zijn geselecteerd aan de hand van de website www.startwondverzorging.nl. Hieronder volgt een overzicht van de benaderde wondexpertisecentra:

Dermatologisch Centrum Isala	Meander Ziekenhuis
Flebologisch Centrum Isala	Deventer Ziekenhuis
Bethesda Ziekenhuis	Groene Hart Ziekenhuis
Erasmus MC	Amphia Ziekenhuis
Maurits klinieken	Sint Franciscus Gasthuis
BovenIJ Ziekenhuis	Rijnland Ziekenhuis
Zorggroep Twente	Elkerliek Ziekenhuis
Admiraal de Ruyter Ziekenhuis	Diakonessenhuis
Slotervaart Ziekenhuis	St. Antonius Ziekenhuis
Spaarne Ziekenhuis	UMCG
Westfries Gasthuis	Martini Ziekenhuis
Rode Kruis Ziekenhuis	ZGT Almelo Dermatologie
Flebologische centrum Grave	Spaarne ziekenhuis
De Zorggroep Venray	

Tabel 1: overzicht benaderde wondexpertisecentra

2.2.2 Kwalitatief en kwantitatief onderzoek onder (ex-)patiënten

Voor het beantwoorden van deelvraag twee (Waarom is, op basis van ingevulde vragenlijsten, volgens de (ex-)patiënten pg te herkennen?) zijn de (ex-)patiënten eerst door de heer Brekelmans, opdrachtgever van dit onderzoek, benaderd. Nadat ze de heer Brekelmans toestemming hadden gegeven en verklaard hadden om mee te willen werken aan dit onderzoek zijn ze telefonisch benaderd. Tijdens dit telefonische onderhoud is de vragenlijst doorgenomen en ingevuld. Dit was gezien de fysieke toestand van de (ex-)patiënten de meest efficiënte methode. De vragenlijst voor de (ex-)patiënten bestond uit 17 gesloten en 9 open vragen. De gesloten en open vragen hadden als doel zoveel mogelijk inzicht te krijgen hoe volgens deze groep pg het beste herkend kan worden. De open vragen hadden onder meer als doel om inzicht te krijgen in hun ervaringen en wat er eventueel verbeterd kan worden om de herkenning van pg te bevorderen. Deze (ex-)patiënten hebben alles zelf meegemaakt en hun ervaringen zijn daardoor zeer waardevol voor dit onderzoek. De vragenlijst voor de (ex-)patiënten is terug te vinden in bijlage 2.

De vragenlijst is tot stand gekomen na uitgebreid literatuuronderzoek en de input van de heer Brekelmans. De verzamelde data op de gesloten vragen is via de website enquetesmaken.com bijgehouden en zijn opgenomen in bijlage 5. De open vragen zijn opnieuw geëvalueerd, gecodeerd, gegroepeerd en er is hiërarchie in aangebracht.

2.2.2.1 Inclusiecriteria en exclusiecriteria

Voor het praktijkonderzoek onder (ex-)patiënten zijn alleen (ex-)patiënten van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis benaderd die toestemming hebben verleend en waarbij eerder pg is vastgesteld. Alle overige patiënten zijn uitgesloten om deel te nemen aan dit onderzoek.

2.2.3 Kwalitatief en kwantitatief onderzoek onder specialisten

Voor het beantwoorden van deelvraag drie (Waarom is, op basis van ingevulde vragenlijsten, volgens de behandelde specialisten pg te herkennen?) zijn voor de uitvoering van dit onderzoek de ervaringen van diverse specialisten, die in de praktijk patiënten met pg hebben behandeld, gebundeld. Deze specialisten zijn werkzaam bij wondexpertisecentra (wec) en zijn daarom geselecteerd voor dit onderzoek. De wondexpertise-

centra zijn wondcentra die gespecialiseerd zijn in de behandeling van acute, chronische en gecompliceerde wonden. Omdat pg hier ook onder valt, worden deze wonden bijna alleen bij wondexpertisecentra behandeld. Daarom zijn deze centra benaderd en niet alle dermatologen in Nederland. Er zijn heel veel dermatologen in Nederland maar slechts een klein deel zal te maken krijgen met de zeldzame aandoening pg. Daarom is het niet functioneel om al deze dermatologen aan te schrijven en is gekozen voor een gerichte aanpak.

Deelvraag drie is beantwoord door kwalitatief en kwantitatief onderzoek (Verhoeven, 2010). De specialisten zijn eerst telefonisch benaderd en daarna via een e-mail om het doel van het onderzoek weer te geven. Daarnaast is gevraagd of de specialist in aanraking is gekomen met pg want anders had de betreffende specialist geen toegevoegde waarde voor het onderzoek. Na telefonische instemming om deel te nemen aan het onderzoek en de bevestiging dat de specialist ervaring had met pg, konden zij met een link naar de website waarop de vragenlijst gepubliceerd stond. De enquête voor de specialisten bestond uit 15 gesloten en 3 open vragen. De gesloten en open vragen hadden als doel zoveel mogelijk inzicht te krijgen hoe volgens deze groep pg het beste herkend kan worden. De open vragen hadden onder meer als doel om inzicht te krijgen wat er eventueel verbeterd kan worden om de herkenning van pg te bevorderen en hoe de specialisten te werk gaan om de diagnose te stellen. De vragenlijst voor de specialisten is terug te vinden in bijlage 4. De vragenlijst is gepubliceerd via enquetesmaken.com en is tot stand gekomen na uitgebreid literatuuronderzoek en de input van de heer Brekelmans. Via de website enquetesmaken.com zijn de antwoorden op de gesloten vragen bijgehouden en weergegeven in bijlage 6. De open vragen zijn opnieuw geëvalueerd, gecodeerd, gegroepeerd en er is hiërarchie in aangebracht.

2.2.3.1 Inclusiecriteria en exclusiecriteria

Om het praktijkonderzoek zo betrouwbaar mogelijk te maken zijn er eisen opgesteld waaraan het wondexpertisecentra moest voldoen, om deel te kunnen nemen aan dit onderzoek:

Inclusiecriteria	Exclusiecriteria
❖ De wondexpertisecentra moeten pg kunnen behandelen; ❖ De specialist moet ervaring hebben met het behandelen van pg.	❖ Wondexpertisecentra die geen pg behandelen; ❖ Specialisten die nog nooit in contact zijn gekomen met de aandoening pg.

2.2.4 Kwalitatief onderzoek fotografisch materiaal

Voor het beantwoorden van deelvraag vier (Waaraan is pg te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?) is er verder gebruik gemaakt van fotografisch materiaal dat door het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp beschikbaar is gesteld. Het betreft hier fotografisch materiaal van drie (ex-)patiënten dat, nadat ze de heer Brekelmans toestemming hadden gegeven om dit te gebruiken, via het provoke model (plaats, rangschikking, omvang, vorm, omtrek, kleur en efflorescentie) is geanalyseerd. Het fotografisch materiaal is van dezelfde drie respondenten die meegewerkt hebben aan het praktijkonderzoek onder (ex-)patiënten. Fotografisch materiaal van één patiënt is in dit rapport opgenomen om duidelijk te maken waaraan pg herkend kan worden. Bij deze patiënt zijn de verschillende stadia van pg heel goed zichtbaar. Bij de analyse van het fotografisch materiaal is gebruik gemaakt van kwalitatieve analyse. Het fotografisch materiaal van de overige patiënten is in bijlage 7 opgenomen. Voor de analyse is bewust geen gebruik gemaakt van het wondclassificatiesysteem (wcs) omdat dit niet geschikt is voor pg wonden. Door het gele wondbeslag lijkt pg op een bacteriële infectie maar er zijn geen bacteriën aanwezig (Esch & Scheurink, 2010). Hierdoor zou het behandelplan op basis van het wcs model uitkomen op een antibacteriële behandeling die bij pg niet aan zal slaan. Het fotografisch materiaal is verder nog gebruikt om de ontwikkeling van pg te visualiseren met als doel de herkenning te bevorderen.

3. Resultaten literatuuronderzoek

3.1 Waaraan is volgens de wetenschappelijke literatuur pg te herkennen?

Op basis van het literatuuronderzoek kan geconcludeerd worden dat de diagnose pg vooral vastgesteld kan worden op basis van de volgende punten. De oorzaak van de problemen in combinatie met het klinische beeld, de voorkeurspopulatie en –locatie en de symptomen kunnen tot de juiste diagnose leiden en de herkenning verbeteren (Ruocco, Sangiuliano, Gravina, Miranda & Nicoletti, 2009). Het stellen van de diagnose pg op basis van slechts één van de onderstaande punten is in de praktijk onmogelijk (Hemp *et al.*, 2009). De diagnose van pg is nog steeds hoofdzakelijk gebaseerd op het klinische beeld en wordt voornamelijk bevestigd door een proces van andere oorzaken uitsluiten (Ruocco *et al.*, 2009). De typische uiterlijke kenmerken van de zweer of zweren zijn doorslaggevend voor het stellen van diagnose pg. Er bestaat geen specifiek onderzoek om pg te bevestigen. Microscopisch onderzoek van een huidbiopsie geeft geen specifieke beelden, maar wordt wel gedaan om andere oorzaken uit te sluiten. Er wordt regelmatig een huidkweek gedaan van de zweer. Soms worden er bacteriën of schimmels gevonden, maar deze zijn niet de oorzaak van pg (Huidarts, 2014).

PG	Oorzaak: ❖ Verwonding ❖ Insectenbeet (Jackson, 2013) ❖ Biopt ❖ Operatie ❖ Donorplaats (Huidarts, 2014) ❖ De patiënt heeft al last van een systemische auto-immuunziekte(Rijnsouw, 2010) Klinische beeld: ❖ Er ontstaat eerst een pustel, bullae, papel of nodus (Pouw & Knuistingh, 2009) ❖ De pustel, bullae, papel, of nodus krijgt een rode- livide kleur ❖ De nodus verandert in het ulcus (Raber & Kamphuis, 2010) ❖ Het ulcus vertoont een opgeworpen, verheven rand met een rode-livide kleur (Huidarts, 2014) ❖ Het ulcus breidt uit naar alle kanten (Ratnagobal, 2013) ❖ Uit het wondbed komt steriel purulent sanguinolent excudaat ❖ Na dit stadium ontstaan er weke wondranden die er gekarteld uitzien met ondermijningen ❖ De randen veranderen in necrotisch weefsel, dat langzaam loslaat van de onderhuid. Dit lijkt op fladderend afgestorven epidermis wat nog vastzit aan de periferie (Huidziekten, 2011) ❖ Er ontstaat een nieuwe pustel, bullae, papel of nodus, die vervolgens dezelfde ontwikkeling door maakt als hier boven omschreven. (Pouw <i>et al.</i>, 2009) Voorkeurspopulatie en –locatie: ❖ Vrouwen tussen de 20 en 50 jaar (Wollina, 2007) ❖ Onderbenen(Binus, Qureshi, Li & Winterfield, 2011) Symptomen patient: ❖ Koorts ❖ (Veel) pijn ❖ Algehele malaise(misselijkheid, braken, diarree, koude rillingen) (Brooklyn, Dunnill & Probert, 2006). Diagnose: ❖ Biopt afnemen en aanvullend histopathologisch onderzoek ❖ Wondkweek uitvoeren ❖ Bloedonderzoek Alle drie de bovenstaande punten worden uitgevoerd om andere oorzaken uit te sluiten of vast te stellen zoals: - o Infecties - o Falende leverfunctie - o Falende nierfunctie - o Falende schildklierfunctie - o Hemoglobine waarde (vaak minder aanwezig) - o Reumatische factoren zoals reumatoïde artritis (Mayoclinic, 2012)
----	--

*Tabel 2: kenmerken pg volgens wetenschappelijke literatuur

De oorzaak is een eerste indicatie, die tot de juiste diagnose kan leiden. De oorzaak van pg is vaak een eerdere verwonding, insectenbeet (Jackson, 2013), biopt, operatie of donorplaats (Huidarts, 2014). Daarnaast blijkt vaak dat de patiënt al last had van een systemische auto-immuunziekte (Rijnswou, 2010). Als deze oorzaken gecombineerd worden met het klinische beeld kunnen de aanwijzingen, dat er sprake is van pg, sterker worden (Hemp *et al.*, 2009).

Zoals tabel 2 aangeeft is het klinische beeld van pg dat er eerst een steriele pustel, bullae, papel of nodus (papulopustules) net boven het huidoppervlak ontstaat (Pouw *et al.*, 2009). In korte tijd verandert deze bullae, pustel, papel of nodus (steriele papulopustules) in een open gesprongen zweer met opmerkelijk weke, gekrulde wondranden met ondermijningen die zich daarna naar alle kanten gaat uitbreiden. De wondranden vertonen een typische, rode-livide kleur (Huidarts, 2014; Rabar *et al.*, 2010;) en er komt bij de acute fase steriel purulent sanguinolent exsudaat uit. Dit steriele wondvocht is één van de belangrijkste indicaties dat er sprake is van pg en niet van bijvoorbeeld een bacteriële huidinfectie. Bij pg kunnen de randen van de wond al heel snel necrotisch worden waardoor er ondermijningen ontstaan en ze langzaam los laten van de onderhuid. Daardoor ontstaan er nog diepere wonden die spieren en botweefsel aan kunnen tasten (Huidziekten 2011). Het al heel snel ontstaan van necrotisch weefsel is ook een belangrijk verschil met andere wonden en dat de gehele cyclus zich al snel opnieuw herhaald is ook een belangrijke aanwijzing voor pg (Pouw *et al.*, 2009). De typische uiterlijke kenmerken van de zweer of zweren kunnen doorslaggevend zijn voor het stellen van diagnose pg. Microscopisch onderzoek van een huidbiopsie geeft geen specifieke beelden, maar wordt wel gedaan om andere oorzaken uit te sluiten. Er wordt regelmatig een huidkweek gedaan van de zweer. Soms worden er bacteriën of schimmels gevonden, maar deze zijn niet de oorzaak van pg (Huidarts, 2014).

Bij vrouwen (ca. 75% van de patiënten) komt pg het meeste voor (Binus *et al.*, 2011; Wollina, 2007). Hiervan hadden de meesten een leeftijd tussen de 20 en 50 jaar (Wollina, 2007) en ontstaat pg in de meeste gevallen (bijna 80% van de patiënten) als eerste op de onderbenen (Binus *et al.*, 2011). Uiteraard kunnen mannen en/of vrouwen in een andere leeftijdscategorie niet uitgesloten worden (Pereira, Brites, Gonalo, Tellechea & Figueiredo, 2013). Daarnaast is het ook mogelijk dat pg op een andere plaats ontstaat (Sillevis, Everdingen, Starink & Horst, 2009). De voorkeurspopulatie en -locatie kunnen, in combinatie met de oorzaak en het klinische beeld, de herkenning van pg echter wel bevorderen (Ruocco *et al.*, 2009).

Ook op basis van de symptomen van de patiënt kan pg herkend worden. Er moet rekening worden gehouden met het subjectieve symptoom pijn van de patiënt (Sedda *et al.*, 2013). Daarnaast vertoont de patiënt vaak hoge koorts, ervaart een gevoel van algehele malaise (misselijkheid, braken, koude rillingen en diarree) (Brooklyn *et al.*, 2006), spierpijn en gewrichtspijn. Gewrichtsklachten zijn opmerkelijk en kunnen bijdragen om andere aandoeningen uit te sluiten (Practical Pain Management, 2010). Bij klachten zoals diarree, buikpijn, buikkrampen, vermoeidheid en gewichtsverlies moet rekening gehouden worden met de ziekte van Crohn die vaak voorkomt in combinatie met pg (Dekkers, 2011).

Na alle bovenvermelde punten in ogenschouw te hebben genomen kan de uiteindelijke diagnose worden vastgesteld door de uitsluiting en/of vaststelling van andere oorzaken. Een biopt en aanvullend histopathologisch onderzoek, wondkweek en bloedonderzoek worden uitgevoerd om andere oorzaken uit te sluiten of juist vast te stellen. Hierdoor kan de diagnose pg, in combinatie met de eerdere punten, dus gesteld worden of juist uitgesloten worden als blijkt dat de wonden een gevolg zijn van andere oorzaken (Mayoclinic, 2012). Bij vijftig procent van de gevallen van pg is er sprake van een onderliggende systemische ziekte. Helaas is er nog geen duidelijk verklaring wat de relatie tussen de systemische ziekte en pg is. Voorbeelden van systemische ziektes zijn lever- en darmziektes evenals reuma en hematologische aandoeningen (Binus *et al.*, 2011). De bekendste en meest voorkomende systematische ziekte is de ziekte van Crohn. Deze systemische ziektes kunnen mogelijk een rol spelen bij de ontwikkeling van pg (Feliciani, Simone & Amerio, 2009). Overige systemische ziektes die in combinatie met pg voorkomen zijn colitis ulcerosa, artritis, leukemie en hepatitis (Blitz & Rudikoff, 2001).

Bijzondere aandacht voor al de hierboven vermelde punten, en dan vooral de combinatie van deze punten, kunnen de herkenning van pg in de praktijk verbeteren (Ruocco *et al.*, 2009). Alle disciplines in de zorg die in contact kunnen komen met pg, moeten bijzonder alert blijven op deze punten om de diagnose pg niet te missen. Er bestaat namelijk geen specifiek onderzoek of een test om pg te bevestigen (Huidarts, 2014). Alle in het overzicht vermelde punten komen in de verschillende bronnen terug maar er zijn er een paar die sterk benadrukt worden. Met name de kenmerken dat het ulcus een opgeworpen, verheven rand vertoont met een rode-livide kleur, dat er sprake is van een snelle uitbreiding van de wond naar alle kanten, dat er weke

wondranden ontstaan die er gekarteld uitzien en ondermijningen hebben en dat er kort achter elkaar nieuwe wonden ontstaan die zich vervolgens op dezelfde manier ontwikkelen, zijn typerend voor pg. Daarnaast wordt ook overal benadrukt dat de patiënten extreem veel pijn hebben.

Door de uiterst moeilijk te stellen diagnose van deze aandoening is er een groot risico dat er een verkeerde diagnose gesteld zal worden met mogelijk ernstige gevolgen voor de patiënt (Hemp *et al.*, 2009). In de volgende deelvraag “Waarom is het belangrijk dat pg op tijd herkend wordt?” zal er nader op ingaan worden.

3.2 Waarom is het belangrijk dat pg op tijd herkend wordt?

Het is uitermate belangrijk om, als er sprake is van pg, de diagnose zo snel mogelijk te stellen (Ruocco *et al.*, 2009). Door tijdige herkenning kan er direct met de behandeling met medicamenteuze middelen worden gestart (Jackson, 2013). Het gevolg van vroegtijdige herkenning zorgt over het algemeen voor een volledig herstel en er zal nog enkel een litteken overblijven (Huidarts, 2014).

Het beginstadium van pg lijkt echter op een bacteriële infectie (Kehdy, Haneke & Karam, 2013). Dit heeft te maken met het gele beslag in het wondbed, gecombineerd met necrotisch weefsel (Pouw *et al.*, 2009). Door het klinische beeld van pg wordt er in eerste instantie vaak een verkeerde diagnose gesteld (Brooklyn *et al.*, 2006). In plaatst van pg worden er vaak de volgende diagnoses gesteld: diepe mycose, bacteriële huidinfecties, ulceratieve herpes simplex of vasculitis (Pouw *et al.*, 2009).

Op basis van de verkeerde diagnose kan er besloten worden om een chirurgische ingreep uit te voeren (Suzuki & Cowan, 2009). In het geval van pg wordt, ondanks de indicatie van het wondbed, chirurgie altijd afgeraden. De chirurgische ingreep stimuleert namelijk necrotisch weefsel en zal leiden tot een toename van het wondbed (Barr, Chatwal, Wesson, Bhattacharyya & Vincek, 2009). Door de chirurgische ingreep kan de zweer spieren en botten gaan bereiken en op lange termijn zelfs organen aantasten (Huidziekten, 2010). Dit laatste kan fatale gevolgen hebben waaraan de patiënt zelfs kan overlijden (Langan, Groves, Card & Gulliford, 2012). Het overlijden komt, over een periode van acht jaar gemeten, in ongeveer 16% van de gevallen voor (Binus *et al.*, 2011). Het overlijden kan, als gevolg van de aantasting van de organen, een gevolg zijn van alleen pg, maar kan ook veroorzaakt worden door een andere onderliggende ziekte. Dit kan bijvoorbeeld leukemie zijn, wat op termijn ook fataal kan zijn voor de patiënt (Huidarts, 2014).

4.0 Resultaten praktijkonderzoek

4.1 Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de (ex-)patiënten pg te herkennen?

De vragenlijsten zijn met de respondenten telefonisch doorgenomen en tijdens het telefoongesprek volledig ingevuld. Het betreft hier drie (ex-)patiënten van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis waarbij de diagnose pg gesteld is. De belangrijkste uitkomsten van het onderzoek zijn hieronder vermeld. Voor alle overige uitkomsten wordt verwezen naar bijlage 5.

Vraag 1. U bent?	
Mannelijk:	33% (n=1)
Vrouwelijk:	67% (n=2)

Tabel 3: (ex-)patiënten enquêtevraag 1

Van de drie respondenten waren er twee vrouwelijk (67%) en één mannelijk (33%). Op de vraag waar als eerste de aandoening pg zichtbaar werd, gaven alle drie de respondenten het onderbeen aan.

Om een duidelijk beeld te krijgen welke symptomen de patiënt op welk moment vertoonde, is er een onderscheid gemaakt tussen de symptomen één jaar voordat de patiënt werd gediagnosticeerd (vraag 2) en op het moment dat pg werd vastgesteld (vraag 7). In het jaar voordat pg werd vastgesteld gaf één patiënt aan last te hebben gehad van koorts (33%). De respondenten hadden alle drie in het jaar ervoor geen last van hoofdpijn, misselijkheid/braken of gewichtsvermindering. Op het moment dat de diagnose pg werd gesteld hadden alle drie de respondenten geen last van koorts, hoofdpijn, misselijkheid/braken of gewichtsvermindering. Wel hadden twee van de drie respondenten (67%) in het jaar voor de diagnose al last van spierpijn (vraag 3) en gewrichtsklachten (vraag 4). De ene respondent gaf aan dat er sprake was van reuma, de andere had MS (vraag 21). De respondenten met reuma, respectievelijk MS (67%) hadden ook op het moment dat de diagnose pg gesteld werd nog last van spierpijn (vraag 8) en gewrichtsklachten (vraag 9). Zowel het jaar voor de diagnose, als op het moment van de diagnose pg, gaven alle respondenten aan verder geen last te hebben gehad van andere klachten (vraag 5 en 10).

In tabel 4 is te zien welk pijncijfer de respondenten aan pg gegeven hebben.

Vraag 6. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, uw gemiddelde pijnervaring?		
10 (n=1)	8 (n=1)	7 (n=1)

Tabel 4: (ex-)patiënten enquêtevraag 6

Op de vraag hoe pg zich heeft ontwikkeld voordat er een medisch specialist werd benaderd (vraag 12) is door de respondenten als volgt geantwoord: twee respondenten (67%) gaven aan dat er al een open wond was ontstaan, één respondent (33%) gaf aan dat er sprake was van een pijnlijke plek zonder bult. Er is in de vragenlijst ook ingegaan op ontstekingsklachten (vraag 13). Twee van de drie respondenten (67%) antwoordden dat er rode plekken in en rondom de wond zichtbaar waren met zwellingen, de andere respondent (33%) had hier geen last van. Twee van de drie respondenten (67%) vulden in dat er een gloeiende, stekende en kloppende pijn werd ervaren maar de derde (33%) had dit niet.

Alle respondenten gaven aan nog meer klachten over de wond te hebben (vraag 14). De wond zag er volgens één respondent geïnfecteerd uit. De tweede respondent gaf aan dat de wond als maar groter en dieper werd en uiteindelijk de botten en pezen heeft bereikt. De derde respondent gaf aan dat er opvallend veel geel beslag in de wond aanwezig was.

In tabel 5 is te zien wat de weefselkleuren van het wondbed en wondranden waren toen de respondenten voor het eerst bij een medische specialist kwamen.

Vraag 19. Hoe zag de wond eruit toen u voor het eerst bij een medische specialist kwam?	
De wond had een rode kleur	33% (n=1)
De wond was geel van kleur	33% (n=1)
De wond was zwart van kleur	0% (n=0)
De wond was rood/geel/zwart van kleur	67% (n=2)
De wondranden waren paars/blauw van kleur	100% (n=3)

Tabel 5: (ex-)patiënten enquêtevraag 19

Op de vraag hoelang het geduurd heeft voordat, vanaf het eerste medische consult bij een huisarts of andere medische specialist, de diagnose pg gesteld is (vraag 20) antwoordden twee van de drie respondenten dat het vier tot acht weken heeft geduurd voordat de diagnose pg gesteld werd. De derde respondent gaf aan in maart eerst bij een cardioloog, internist en dermatoloog te zijn geweest voordat in juni de diagnose pg werd gesteld.

Op de vraag hoe de specialist de diagnose pg gesteld heeft (vraag 16), hebben alle respondenten aangegeven dat dit is gebeurd met behulp van een biopsie, kweek en/of bloedonderzoek. Eén patiënt gaf aan dat door wondverslechtering na de eerste behandeling, waarbij meer zwarte verkleuring van de huid zichtbaar werd, de diagnose gesteld is. Er is in alle drie de gevallen geen röntgenthorax gemaakt of gebruik gemaakt van andere methodes.

Na de symptomen en het uiterlijk van de wond is er ook gevraagd of de respondenten last hadden van een auto-immuun ziekte. Er werd gevraagd of de respondenten één jaar voordat de diagnose pg vastgesteld werd, bekend waren met een auto-immuun ziekte (vraag 21). Respondent A gaf aan geen auto-immuun ziekte te hebben maar alleen ileus van de darmen. Respondent B was al bekend met de auto-immuun ziekten MS en Coeliaki. Respondent C was bekend met reuma en de ziekte van Behcet. Er zijn na het moment dat pg werd gediagnosticeerd bij alle drie de respondenten geen nieuwe auto-immuun ziektes vastgesteld (vraag 22).

Ook werd er nagegaan wat de eerste kenmerken/verschijnselen waren bij de drie respondenten (vraag 23). Respondent A beschreef dat er eerst een blauwe plek aan de buitenkant van het rechterbeen was ontstaan door het verkeerd prikken in de lies. Deze blauwe plek was gezakt naar onder de knie en vervolgens sprong deze plek binnen een week open en ontstond er een wond. Door het schoonmaken van deze wond ontstond er op de buitenkant van het linkerbeen, net boven de enkel, een blauwe plek. Deze plek was, net als op het rechterbeen, verhuisd naar net onder de knie. Ook deze plek sprong open en er ontstond een wond. Bij respondent B ontstond er een blauwe plek, de respondent dacht zich gestoten te hebben. Bij de respondent C ontstond er een hele pijnlijke rode plek zonder bult. Binnen een week veranderde de rode plek in een wond die in korte tijd groter werd.

Op de vraag wat er volgens de respondent nog verbeterd kan worden om pg te herkennen (vraag 25) gaven alle respondenten aan dat de kennis omtrent pg bij de huisartsen/specialisten verbeterd dient te worden om herkenning te bevorderen.

4.2 Waaraan is, op basis van de ingevulde vragenlijsten, volgens de behandelend specialisten pg te herkennen?

Deze deelvraag is beantwoord aan de hand van door specialisten, die met pg in contact zijn gekomen, ingevulde vragenlijsten. Door de bewuste keuze om de vragenlijsten alleen naar de wondexpertisecentra te sturen, zijn er in totaal dertig respondenten benaderd waarvan er in totaal 14 gereageerd hebben. Het specialisme van de 14 respondenten is hieronder in tabel 6 weergegeven. De belangrijkste resultaten voor het onderzoek zijn hieronder weergegeven. De overige uitkomsten zijn opgenomen in bijlage 6.

Vraag 1. Wat is uw specialisme?	
Chirurg	7% (n=1)
Dermatoloog	14% (n=2)
Arts assistent	0% (n=0)
Physician assistant/verpleegkundige specialist	29% (n=4)
Wondverpleegkundige	21% (n=3)
Anders	29% (n=4) ▪ Internist Immunoloog ▪ Wondconsulent ▪ Stomazorg ▪ Hyperbaar geneeskundige

Tabel 6: specialisten enquêtevraag 1

Om te weten hoeveel patiënten met pg er gemiddeld per jaar door de specialisten behandeld werden (vraag 2), is geantwoord dat tien respondenten (71%) 0-5 patiënten behandelden en vier respondenten (29%) 5-10 patiënten behandelden.

In tabel 7 is te zien of de grootste populatie van patiënten met pg mannelijk of vrouwelijk was bij de respondenten.

Vraag 3: Was de grootste populatie van patiënten met pyoderma gangrenosum mannelijk of vrouwelijk?	
Mannelijk:	21% (n=3)
Vrouwelijk:	79% (n=11)

Tabel 7: specialisten enquêtevraag 3

Daarnaast is ook gevraagd naar de meest voorkomende leeftijdscategorie van de pg patiënten en in tabel 8 weergegeven.

Vraag 4. Wat was de meest voorkomende leeftijdsgroep van uw patiënten met pyoderma gangrenosum?		
< 20 (0%, n=0)	20-50 (29%, n=4)	>50 (71%, n=10)

Tabel 8: specialisten enquêtevraag 4

Op de vraag of de meeste patiënten met pg bij binnenkomst last hadden van een aantal symptomen (vraag 5) is door alle respondenten geantwoord dat de meeste patiënten geen last hadden van hoofdpijn en gewichtsvermindering. Drie respondenten vermelden dat de meeste patiënten last hadden van koorts (21%), gewrichtsklachten (21%) of spierpijn (21%). Eén respondent heeft aangegeven dat de meeste patiënten misselijk waren (7%). Op de vraag of patiënten pijn hadden antwoordde 86% van de respondenten met ja.

In tabel 9 is het pijncijfer weergegeven, twee respondenten gaven een ander antwoord. De eerste respondent gaf aan dit niet te hebben gevraagd maar gaf aan dat het erg pijnlijk was. De andere respondent gaf een pijncijfer tussen de 8-10 op wat niet in de gevraagde indeling valt. Deze twee antwoorden zijn onder Anders opgenomen.

Vraag 7. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, de gemiddelde ervaring van uw patiënten met pyoderma gangrenosum?					
10 (7%, n=1)	9 (14%, n=2)	8 (43%, n=6)	7 (7%, n=1)	6 (14%, n=2)	Anders (14%, n=2)

Tabel 9: Specialisten enquête vraag 7

De meest voorkomende lokalisatie van pg is in tabel 10 vermeld.

Vraag 9. Wat was de meest voorkomende lokalisatie waar pyoderma gangrenosum zich ontwikkelde bij uw patiënten?	Onderste extremiteiten	Bovenste extremiteiten	Romp	Gezicht
Percentage per bovengenoemd lokalisatie:	71% (n=10)	7% (n=1)	21% (n=3)	0% (n=0)

Tabel 10: specialisten enquêtevraag 9

De respondenten konden ook aangeven of de pg patiënten bij binnenkomst ontstekingsklachten vertoonden (vraag 8). Alle respondenten hebben ingevuld dat de wond tumor en dolor verschijnselen had. Van de veertien respondenten gaven elf respondenten (79%) aan dat de wond naast tumor en dolor verschijnselen ook rubor en calor kenmerken vertoonde.

In tabel 11 zijn de weefselreacties van de wond bij binnenkomst van de patiënten met pg weergegeven.

Vraag 11. Wat voor weefselreactie vertoonden de wonden van de gediagnosticeerde patiënten met pyoderma gangrenosum op het moment van binnenkomst bij het wondcentrum?	
Granulerend weefsel	36% (n=5)
Geïnfecteerd weefsel	29% (n=4)
Necrotisch weefsel	64% (n=9)
De wondranden vertoonde een rode livide	100% (n=14)

Tabel 11: specialisten enquêtevraag 11

Om een beeld te krijgen hoe de pg wonden eruit zagen (vraag 12), werd gevraagd dit weer te geven aan de hand van het Time model. De eerste vraag was gericht op de aanwezigheid van necrotische weefsel. Daar gaven alle respondenten (100%) aan dat dit aanwezig was. De tweede vraag ging dieper in op de infectieverschijnselen en of deze zichtbaar waren bij de patiënten. Acht respondenten (57%) gaven aan dat de wond infectieverschijnselen vertoonde. Op de derde vraag of er sprake was van wondvocht antwoorde 71% positief. Ondermijningen waren er volgens 64% van de respondenten aanwezig. Tot slot is gevraagd of er sprake was van een rode-livide kleur en alle respondenten (100%) hebben dit bevestigend beantwoord.

Uit de resultaten van het onderzoek onder de specialisten blijkt dat, op basis van de respondenten die een concreet aantal ingevuld hebben, 85% (n=28) van de patiënten bij binnenkomst al last had van een auto-immuun ziekte (vraag 13). Daarvan had 18% colitis ulcerosa, 24% ziekte van Crohn en 42% reumatoïde artritis. De overige patiënten (15%) hadden geen last van een auto-immuun ziekte.

Voor het stellen van de diagnose pg en het uitsluiten van andere aandoeningen werden de volgende aanvullende onderzoeken uitgevoerd (vraag 15): bij 43% van de patiënten werd een biopt afgenomen, 7% kreeg aanvullend bloed-/laboratoriumonderzoek en bij 64% van de patiënten gaf de specialist het antwoord Anders aan. Hier werd vooral verwezen naar het klinische beeld. De details staan in bijlage 6.

Op vraag 17 waar specialisten op basis van differentiaal diagnose aan dachten bij hun patiënten (meerdere antwoorden mogelijk) gaf 93% aan dat zij aan infectie dachten, 71% dacht dat het ook vasculitis kon zijn, 64% sloot een vasculaire aandoening niet uit en verder werd er nog gedacht aan maligniteiten (36%), sweet syndroom (14%) en aan automutilatie, auto immuun, insectenbeet, en ulcus van Martorell (elk 7%).

De vragenlijst werd afgesloten met een open vraag waarin de specialisten konden aangeven wat voor advies zij wilden geven om de herkenning van pg te verbeteren (vraag 18). De antwoorden van de respondenten zijn opgenomen in bijlage 6.

4.3 Waaraan is pg te herkennen op basis van beschikbaar gesteld fotografisch materiaal?

In dit hoofdstuk zal aan de hand van fotografisch materiaal geanalyseerd en gevisualiseerd worden waaraan pg te herkennen is. Het gaat hier om fotografisch materiaal van drie verschillende patiënten. Fotografisch materiaal van alle drie de patiënten is in bijlage 7 opgenomen en op basis van het provoke model geanalyseerd. In dit hoofdstuk is fotografisch materiaal van één patiënt opgenomen en toegelicht. Er is voor deze patiënt gekozen omdat dit fotografisch materiaal het beste beeld geeft van het verloop van pg.



Afbeelding 1: patiënt A (datum van foto: 3-6-2013)

In afbeelding 1 is te zien hoe de wond van de patiënt met pg er bij binnenkomst van het wondcentrum uitzag. De wond bevond zich aan de achterzijde van de rechter onderste extremiteit. Zoals te zien is op de foto is de huid om de wond blauw van kleur en bevat het wondbed granulerend weefsel. Op afbeelding 1 is de wond, op de verticale as van de wond, 6 cm.

Op afbeelding 2 is te zien hoe de wond op de rechter onderste extremiteit er drie weken later uitzag. De wond op de rechter onderste extremiteit op afbeelding 2 is nog solitair en heeft nu een verticale doorsnee van acht centimeter. De wond is ovaal van vorm met uitzondering van een extra wondvlak aan de rechterzijde van de wond.

De wond laat een opgeworpen rand zien, heeft scherpe randen en heeft een rode-livide kleur. Afbeelding 2 laat ook duidelijk het gele wondbeslag zien, afgewisseld met granulerend weefsel. De huid er omheen is rood van kleur.

Op afbeelding 3 is te zien dat op dezelfde datum in de periode tussen afbeelding 1 en 3 er vier nieuwe wonden zijn ontstaan op de linker onderste extremiteit. De doorsnee van de vier nieuwe wonden is verschillend en ze liggen alle vier heel dicht bij elkaar op de linker onderste extremiteit. De wonden liggen nog wel van elkaar gescheiden en hebben een ovale vorm met opgeworpen, scherpe wondranden. De rechterwond heeft een doorsnede van 3 centimeter, de linker bovenste van 2.4 cm, de linker onderste van 1.2 centimeter en de middelste van 1 centimeter. Het wondbed bevat geel beslag en necrotische weefsel.



Afbeelding 2: patiënt A (datum van foto: 24-6-2013)



Afbeelding 3: Patiënt A (datum van foto: 24-6-2013)

Afbeelding 4 en 5 zijn van 1-7-2013 en bevinden zich op de linker en rechter onderste extremiteiten. Afbeelding 4 laat de wond van de rechter onderste extremiteit zien. De doorsnede van de wond is elf centimeter geworden en de vorm is ovaal met een scherpe, opgeworpen rode-livide wondrand. De wond bevat granulerend weefsel en veel geel beslag.

Afbeelding 5 geeft op dezelfde datum de wonden weer op de linker onderste extremiteit. De wonden hebben allemaal een ovale vorm met scherpe opgeworpen rode-livide wondranden. De linker wond op afbeelding 5 heeft een doorsnede van afgerond 4 centimeter. De wond aan de rechterzijde van de linker wond heeft een doorsnede van 3 centimeter, de twee meest rechtse wonden, hebben een doorsnede van 2 centimeter. De vorm van de wond is ovaal en de wondrand vertoont een scherpe opgeworpen rand en een rode-livide kleur. Het wondbed bevat geel beslag en necrotische weefsel.



Afbeelding 4: patiënt A (datum van foto: 1-7-2013)



Afbeelding 5: patiënt A (datum van foto: 1-7-2013)

Een maand later op 6-8-2013 is de wond op de rechter onderste extremiteit opnieuw gefotografeerd (afbeelding 6). De wond is op deze afbeelding twaalf centimeter lang, en heeft een ovale, diffuse vorm. De hele wond is bedekt met geel beslag. De scherp begrensde opgeworpen rode-livide rand is te zien rond de gehele wond. Er is een summier deel met granulerend weefsel zichtbaar.

Op 9-9-2013 is er een afbeelding van de rechter onderste extremiteit gemaakt waarop te zien is dat de wond tot het bot reikt. De wond laat twee ringen zien met matig begrensde wondranden die opgeworpen zijn. De wond bevat geel beslag en granulerend weefsel. De grote rode/witte plek die zichtbaar is op afbeelding 7 is het onderliggende bot dat uitsteekt.



Afbeelding 6: patiënt A (datum van foto: 6-8--2013)



Afbeelding 7 : patient A (datum van foto 9-9-2013)

5.0 Conclusie

Dit onderzoek is op basis van kwantitatief en kwalitatief onderzoek uitgevoerd en door middel van triangulatie is de betrouwbaarheid gewaarborgd. In dit onderdeel van het onderzoeksrapport wordt de eindconclusie beschreven en de centrale vraagstelling beantwoord. De centrale vraagstelling voor het afstudeeronderzoek was: *Hoe kan pg in de praktijk herkend worden?* Uit alle onderzoeken is naar voren gekomen dat het herkennen van pg in de praktijk erg lastig is. Omdat het een zeldzame aandoening is (1:100.000), komt pg niet veel voor en dat maakt de herkenning nog lastiger. Er zijn aan de hand van dit onderzoek geen nieuwe punten naar voren gekomen. De conclusie is dus kort en bondig weergegeven om herhaling van de resultaten van de uitgevoerde onderzoeken te voorkomen.

De conclusie is dat er geen standaard test of onderzoek beschikbaar is op basis waarvan de diagnose pg gesteld kan worden. Helaas is het niet mogelijk om slechts één enkel punt te noemen waaraan pg te herkennen is. Op basis van het klinische beeld zijn uit de verschillende onderzoeken wel een aantal opvallende, steeds terugkerende typische kenmerken van pg naar voren gekomen die de herkenning van pg mogelijk maken. De steeds terugkerende typische kenmerken van pg zijn:

- ❖ Het ulcus vertoont een opgeworpen, verheven rand met een rode-livide kleur;
- ❖ Zeer snelle uitbreiding van de wond naar alle kanten;
- ❖ Weke wondranden met gekartelde randen en ondermijningen;
- ❖ Snelle ontwikkeling van nieuwe wonden;
- ❖ Extreem pijnlijke wonden.

Daarnaast moeten zo snel mogelijk andere oorzaken uitgesloten of juist vastgesteld worden. Om oorzaken uit te sluiten of vast te stellen moeten uitgebreide differentiaal diagnoses uitgevoerd worden. Er moet rekening gehouden worden dat er bij ongeveer vijftig procent van de patiënten met pg ook sprake is van een andere systemische ziekte. De combinatie van de steeds terugkerende, typische kenmerken van pg met het uitsluiten of vaststellen van andere oorzaken maakt het verschil. Alleen door deze combinatie is het mogelijk om pg te herkennen en vast te stellen.

6.0 Aanbevelingen

Op basis van mijn kwalitatief en kwantitatief onderzoek kom ik in dit hoofdstuk terug met een aanbeveling om de herkenning van pg in de praktijk mogelijk te maken. Uit mijn onderzoek zijn geen nieuwe aandachtspunten gekomen, die een nieuw licht werpen op het proces hoe pg in de praktijk herkend kan worden. Wat wel verbeterd kan worden in Nederland is de algemene kennis van pg, om daardoor ook de herkenning te bevorderen.

Mijn aanbeveling op basis van dit onderzoek is om de algemene kennis van pg, onder alle disciplines in de zorg die te maken kunnen krijgen met pg, te vergroten. Omdat het een zeldzame aandoening is, komen er maar weinig mensen in de zorg met pg in aanraking en zijn er ook erg veel mensen in de zorg werkzaam die waarschijnlijk nog nooit van pg gehoord hebben. Tijdens mijn opleiding is er ook geen aandacht aan besteed en op basis van de ervaringen van de drie (ex-)patiënten, die meegewerkt hebben aan mijn onderzoek, kan ik concluderen dat ook niet alle huisartsen op de hoogte zijn hoe pg herkend kan worden. Door de aandoening pg meer onder de aandacht te brengen, zou dit al kunnen leiden tot een stap in de goede richting om het ook in de praktijk te herkennen als je er mee in aanraking komt. De uiteindelijke diagnose en specialistische behandeling van pg moet bij de wondexpertisecentra blijven maar juist de bewustwording dat men met pg te maken kan hebben moet bij alle disciplines in de zorg omhoog. Dit zou bijvoorbeeld kunnen door er op de diverse opleidingen (meer) aandacht aan te besteden of door meer voorlichting op wondcongressen te geven. De groep die deze wondcongressen bijwoont bestaat over het algemeen uit alle disciplines in de zorg die met pg in contact kunnen komen. Door de algemene bekendheid en de specifieke kenmerken van pg onder de aandacht te brengen van alle disciplines in de zorg die er mee in aanraking kunnen komen, zal pg in de toekomst in een eerder stadium herkend worden.

7.0 Discussie

Na de conclusie en aanbeveling van dit onderzoek wordt er in dit hoofdstuk gereflecteerd op het onderzoeksrapport. Hierbij worden de beperkingen van het onderzoek weergegeven en de verschillen tussen het literatuur- en het praktijkonderzoek toegelicht.

Namens het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp is de centrale vraagstelling geformuleerd. Dit onderzoek is uitgevoerd onder 27 wondexpertisecentra in Nederland en ik heb via de heer Brekelmans de contactgegevens en het fotografisch materiaal van drie patiënten ontvangen, die mee wilden werken aan dit onderzoek. Omdat acute, chronische en gecompliceerde wonden vooral bij wondexpertisecentra worden behandeld is voor deze aanpak gekozen maar dat is uiteraard ook een beperking van het onderzoek. Doordat ook niet alle specialisten gereageerd hebben, is de response op de vragenlijst verder beperkt (14 respondenten). Het aantal patiënten dat mee gewerkt heeft lijkt ook beperkt maar hierbij moet bedacht worden dat het een zeldzame aandoening is die bij 1:100.000 mensen voorkomt. Door de uitkomsten van het kwalitatieve en kwantitatieve praktijkonderzoeken te combineren met een literatuuronderzoek en daarnaast ook nog het ter beschikking gestelde fotografisch materiaal te analyseren kon de centrale vraag hoe pg in de praktijk herkend kan worden echter wel beantwoord worden. Daardoor kon dit onderzoek succesvol afgerond worden maar verder wetenschappelijk onderzoek is aan te bevelen, omdat er geen nieuwe inzichten zijn verkregen.

Volgens de literatuur wordt de diagnose pg vooral gesteld door het combineren van het klinische beeld met het uitsluiten, of juist vaststellen, van andere aandoeningen. Het fotografisch materiaal sluit aan op het klinische beeld dat in de literatuur omschreven is. De uitkomsten van de vragenlijsten die ingevuld zijn door specialisten en de vragenlijsten ingevuld op basis van de antwoorden van (ex-)patiënten, gaven een beeld dat bijna geheel in lijn met de literatuur lag. Alleen de in de literatuur omschreven symptomen koorts en algehele malaise kwamen niet volledig overeen met de uitkomsten van de ingevulde vragenlijsten door specialisten en (ex-)patiënten (vraag 5 vragenlijst specialisten, vraag 7 (ex-)patiënten). Op basis van het praktijkonderzoek had hier slechts een klein gedeelte van de respondenten last van. Verder kwam uit het literatuuronderzoek naar voren dat de voorkeurs- populatie tussen de twintig en vijftig jaar oud is. Uit het praktijkonderzoek onder (ex-)patiënten en specialisten (vraag 4) kwam naar voren dat de voorkeurspopulatie ouder dan vijftig jaar was. Deze twee afwijkingen kan ik niet verklaren maar kunnen een gevolg zijn van de omvang van mijn onderzoek.

De analyse van vraag 13 van de vragenlijst voor specialisten leverde problemen op. Niet alle respondenten hebben een concreet aantal patiënten genoemd. Er zijn ook respondenten die met ja of nee geantwoord hebben of x% ingevuld hebben. Daarom is bij de analyse van deze vraag alleen gebruik gemaakt van de antwoorden van respondenten die een concreet aantal hebben ingevuld. Door de 14 respondenten zijn in concrete cijfers 33 patiënten verdeeld naar de verschillende keuze mogelijkheden. De respondenten die ja, nee, of x% ingevuld hebben zijn niet meegenomen. Hierdoor kan de uitkomst echter beïnvloed zijn.

Het vaststellen van pg is en blijft een lastig proces. De meeste aandacht om de kennis van pg te verbeteren zou uit moeten gaan naar de disciplines in de zorg, die als eerste in aanraking kunnen komen met pg patiënten. Dit moet echt gebeuren om het niet of te laat herkennen van pg te voorkomen. Hierbij moet vooral gedacht worden aan huisartsen, wondverpleegkundigen van de thuiszorg maar ook aan huidtherapeuten die wondzorg verlenen. Ook deze huidtherapeuten krijgen allemaal te maken met verschillende soorten wonden en de daarbij behorende aandoeningen. Het is een belangrijk onderdeel van het dagelijkse werk en er is een kans dat zij patiënten in een vroeg stadium van pg doorverwezen krijgen. De huidtherapeuten zullen bij de behandeling van pg weinig voor de patiënten kunnen betekenen want zij mogen geen medicatie voorschrijven en de behandeling moet plaatst moeten vinden in de gespecialiseerde wondexpertisecentra. De huidtherapeuten die wondzorg verlenen zouden echter wel, net als de huisartsen en wondverpleegkundigen van de thuiszorg, een rol kunnen spelen in de vroege herkenning van pg en de doorverwijzing naar een wondexpertisecentrum. Tijdens de opleiding van alle disciplines in de zorg die te maken kunnen krijgen met pg zou de aandacht voor deze aandoening vergroot moeten worden. Ook tijdens wondcongressen en nascholing zou er extra aandacht aan pg gegeven moeten worden.

- Alese, O.B. & Irabor, D.O. (2008). *Pyoderma gangrenosum and ulcerative colitis in the tropics*. Op internet: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19142449> , geraadpleegd op 7 december 2013.
- Barr, K.L., Chatwal, H.K., Wesson, S.K., Bhattacharyya, L. & Vincek, V. (2009) Pyoderma gangrenosum masquerading as necrotizing fasciitis. *American Journal of Otolaryngology*, 30 oktober 2008 (doi:10.1016/j.amjoto.2008.05.005).
- Blitz, N.M. & Rudikoff, D. (2001). *Pyoderma gangrenosum*. Op internet: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11514916?dopt=Abstract> , geraadpleegd op 12 december 2013.
- Binus, A., Qureshi, A.A., Li, V.W., Winterfield, L.S. (2011). Pyoderma gangrenosum: a retrospective review of patient characteristics, comorbidities and therapy in 103 patients. *British Journal of Dermatology*, 24 november 2011 (doi: 10.1111/j.1365-2133.2011.10565.x).
- Brooklyn, T., Dunnill, G. & Probert, C. (2006). Diagnosis and treatment of pyoderma gangrenosum. *British Medical Journal*, 22 juli 2006 (doi:10.1136/bmj.333.7560.181).
- Dekkers, C. (2011). Een patient met pyoderma gangrenosum. *WCS nieuws*, 27, 15-16.
- van Esch, J.C.M. & Scheurink, R.G.H. (2010). *Medische hulpmiddelen*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.
- Kehdy, EL., Haneke, E. & Karam, P.G. (2013). Pyoderma gangrenosum: a misdiagnosis. *Journal of drugs in dermatology*, 2, 228-230.
- Feliciani, C., Simone C. de & Amerio, P. (2009). *Dermatological signs during inflammatory bowel diseases*. Op internet: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/19530507> , geraadpleegd op 8 december 2013.
- Hadi, A. & Lebwohl M.(2011). Clinical features of pyoderma gangrenosum and current diagnostic trends. *Journal of the American Academy of Dermatology*, 64, 950-954.
- Haenen, C.P., Berge, R.L. ten, Posch, N.A.S. & Braam, M.J.L.(2012). Pyoderma gangrenosum na mammachirurgie. *Nederlands Tjdschrift voor Geneeskunde*, 156, A4984
- Hemp, L. & Hall, S. (2009). Pyoderma gangrenosum: from misdiagnosis to recognition, a personal perspective. *Journal of woundcare*, 18, 521-526
- Huidarts, (2014). *Pyoderma gangrenosum*. Op internet: <http://www.huidarts.com/cgi-bin/patinfo.pl?cgifunction=form&fid=1108410807> , geraadpleegd op 9 december 2013.
- Huidziekten. (2011). Pyoderma gangrenosum. Op internet: <http://www.huidziekten.nl/zakboek/dermatosen/ptxt/PyodermaGangrenosum.htm> , geraadpleegd op 8 december 2013.
- Langan, S.M., Groves, R.W., Card, T.R. & Gulliford, M.C. (2012). Incidence, mortality, and disease associations of pyoderma gangrenosum in the United Kingdom: a retrospective cohort study. *Journal of investigative Dermatology*, 26 april 2012 (doi:10.1038/jid.2012.130;).
- Nederlandse Vereniging voor Huidtherapeuten, (2014). *Wonden*. Op internet: <http://www.huidtherapie.nl/wonden/> , geraadpleegd op 6 december 2013
- Jackson Mark, J.M. (2013). *Pyoderma gangrenosum clinical presentation*. Op internet: <http://emedicine.medscape.com/article/1123821-clinical> , geraadpleegd op 8 december 2013
- Koo, K., Brem, H. & Lebwohl M.(2006). *Pyoderma gangrenosum versus chronic venous ulceration: comparison of diagnostic features*. *Journal of Cutaneous Medicine and Surgery*, 10, 26.

Mayoclinic, (2012). *Diseases and conditions*. Op internet: <http://www.mayoclinic.org/diseases-conditions/pyoderma-gangrenosum/basics/prevention/con-20031017?footprints=mine> , geraadpleegd op 12 december 2013

Pereira, N., Brites, N.M., Gonalo, M., Tellechea, O. & Figueiredo, A. (2013). Pyoderma gangrenosum- a review of 24 cases observed over 10 years. *International Journal of Dermatology*, 15 mei 2013 (doi:10.1111/j.1365-4632.2011.05451.x).

Pouw, J. & Knuistingh Neven, A.(2009). *Een ongewoon beloop*. Huisarts en wetenschap, 12, 626-628.

Practical Pain Management. (2010). *Pain management in patient with pyoderma gangrenosum*. *Practical pain Management*, 10, 1-5.

Rabar, M.H. & Kamphuis, D.D.(2010). Pyoderma gangrenosum. *Medische contact*, 43.

Ramesh Bhat, M. (2012). Pyoderma gangrenosum: An update. *Indian Dermatology Online Journal*, 3 jan-apr 2012 (doi: 10.4103/22229-5178.93482)

Ratnagopal, S. (2013). Pyoderma gangrenosum: guideline for wound practitioners. *Journal of Woundcare*, 22, 68-73.

Rijnswou, S.(2010). Afstrepren wat het zeker niet is. *Magazine Huid*, 14, 12-13.

Ruocco, E., Sangiuliano S., Gravina, A.G., Miranda, A. & Nicoletti, G. (2009). Pyoderma gangrenosum: An update review. *Journal of the European Academy of Dermatology and Venereology*, 3 jan-apr 2012 (doi: 10.4103/2229-5178.93482)

Sedda, S.; Caruso, R.; Marafini, I, Campione, E.; Olandi, A.; Pallone, F. & Monteleone, G. (2013). Pyoderma gangrenosum in refractory celiac disease: a case report. *Journal of negative results in biomedicine*, 27 november 2013 (doi: 10.1186/1471-230X-13-162)

Sillevis Smit, D., Everdingen, D.V., Starink, P. & Horst, P.V. (2009). *Dermatovenereologie voor de eerste lijn*. Houten: Bohn Stafleu van Loghum.

Suzuki, K.D.P.M. & Cowan, L. (2009). Current concepts in wound debridement. *Podiatry Today*, 22, 40-48.

Verhoeven, N. (2010). *Wat is onderzoek?* Den haag: Boom onderwijs.

Wollina, U.(2007). Pyoderma gangrenosum-a review. *Orphanet Journal of Rare diseases*. 15-april 2007 (doi:10.1186/1750-1172-2-19)

Ye Mingwei, J. et al (2014). A challenging diagnosis: case report of extensive pyoderma gangrenosum at multiple sites. *Clinical, Cosmetic and Investigational Dermatology*, 26 maart 2014 (doi:10.2147/CCID.S60229)

Bijlagen

Inhoudsopgave bijlagen	Pagina
Bijlage 1: Verzonden brief voor (ex-)patiënten	23
Bijlage 2: Vragenlijst (ex-)patiënten	24
Bijlage 3: Verzonden e-mail specialisten	27
Bijlage 4: Vragenlijst specialisten	28
Bijlage 5: Resultaten vragenlijst (ex-)patiënten	32
Bijlage 6: Resultaten vragenlijst specialisten	37
Bijlage 7: Resultaten fotografisch materiaal van (ex-)patiënten	44

Bijlage 1: Verzonden brief (ex-)patiënten

Geachte patiënt,

Ik heb uw contactgegevens van dr. Brekelmans van het wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp ontvangen. In opdracht van dr. Brekelmans ben ik bezig met een onderzoek om de herkenning van pyoderma gangrenosum te verbeteren.

Uw ervaringen zijn bijzonder belangrijk en waardevol om de (tijdige)herkenning van pyoderma gangrenosum in de toekomst te verbeteren. Ik hoop u niet meer uit te leggen hoe belangrijk dit is voor toekomstige patiënten en hoeveel leed hiermee bespaard kan worden. Ik ben u, ook namens de toekomstige patiënten, dan ook al vast bijzonder dankbaar dat u mee wilt werken aan dit onderzoek.

Ik heb een vragenlijst samengesteld van 26 vragen die ik graag telefonisch met u door zou willen nemen. Ik stel voor dat ik u deze lijst per post of e-mail toestuur zodat u al weet waar de vragen over gaan. Daarnaast wil ik graag al vast een afspraak met u maken wanneer ik u mag bellen om deze vragenlijst door te nemen. Mijn voorkeur gaat uit naar de avonden in de komende week. Mocht u dit echter niet schikken dan hoor ik dat graag en is er uiteraard een ander moment te regelen.

Nogmaals hartelijk dank, ook namens dr. Brekelmans, voor uw tijd en medewerking,

Met vriendelijke groet,

Sabrina aan de Wiel
Onderzoekster in opdracht van dr. Brekelmans

Bijlage 2: Vragenlijst (ex-)patiënten

1. De geïnterviewde is: ☐ Mannelijk ☐ Vrouwelijk
2. Hoe was u algehele gezondheidstoestand in het jaar voordat er pyoderma gangrenosum bij u werd geconstateerd?
 - ☐ Had u last van koorts?
 - ☐ Had u last van hoofdpijn?
 - ☐ Had u last van misselijkheid/braken?
 - ☐ Had u last van gewichtsvermindering?
 - ☐ Had u last van pijn?
 - ☐ Anders, namelijk:
3. Had u last van spierpijn?
 - ☐ Ja
 - ☐ Nee
 - ☐ Anders
4. Had u last van gewrichtsklachten?
 - ☐ Ja
 - ☐ Nee
 - ☐ Anders
5. Anders, namelijk:
6. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, u gemiddelde pijnervaring?
7. Hoe was u algehele gezondheidstoestand op het moment dat pyoderma gangrenosum werd vastgesteld?
 - ☐ Had u last van koorts?
 - ☐ Had u last van hoofdpijn?
 - ☐ Had u last van misselijkheid/braken?
 - ☐ Had u last van gewichtsvermindering?
 - ☐ Had u last van pijn?
 - ☐ Anders, namelijk:
8. Had u last van spierpijn?
 - ☐ Ja
 - ☐ Nee
 - ☐ Anders
9. Had u last van gewrichtsklachten?
 - ☐ Ja
 - ☐ Nee
 - ☐ Anders
10. Anders, namelijk:
11. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, uw gemiddelde pijnervaring?

12. Hoe heeft pyoderma gangrenosum zich bij u ontwikkeld voordat u bij een medisch specialist kwam?
- ☐ Er was sprake van een pijnlijke plek zonder bult
 - ☐ Er was alleen nog maar een bult zichtbaar
 - ☐ Er was al een open wond
 - ☐ Er was sprake van meerdere open wonden
 - ☐ Anders, namelijk:
13. Had u last van de volgende ontstekingsklachten:
- ☐ Had u last van roodheid in en rond de wond?
 - ☐ Had u last van zwellingen in en rondom de wond?
 - ☐ Had u last van een gloeiend gevoel rondom de wond?
 - ☐ Had u last van een stekende pijn in en rondom de wond?
 - ☐ Had u last van een kloppende pijn in en rondom de wond?
14. Had u andere klachten, namelijk:
15. Welke medische specialist heeft bij u de diagnose pyoderma gangrenosum vastgesteld?
- ☐ Huisarts
 - ☐ Dermatoloog
 - ☐ Arts assistent
 - ☐ Physician assistant
 - ☐ Wondverpleegkundige
16. Hoe heeft de specialist de diagnose pyoderma gangrenosum bij u gesteld?
- ☐ Wondverslechtering na de eerste behandeling waarbij meer zwarte verkleuring in de wond ontstond.
 - ☐ Biopt (afname van een stukje huid)
 - ☐ Kweek (afname door middel van een wattenstaafje)
 - ☐ Bloedonderzoek
 - ☐ Röntgen thorax (röntgen foto van de borstkas)
 - ☐ Anders, namelijk
17. Op welke plaats is bij u de eerste wond zichtbaar geworden?
- ☐ Bovenarm, onderarm
 - ☐ Bovenbeen, onderbeen
 - ☐ Romp
 - ☐ Gezicht
18. Had u op deze plaats al eerder last gehad van één van de volgende punten
- ☐ Injectie
 - ☐ Wondje
 - ☐ Huidbiopsie
 - ☐ Insectenbeet
 - ☐ Naaldprikken
19. Hoe zag de wond eruit toen u voor het eerst bij een medisch specialist kwam? Meerdere antwoorden mogelijk.
- ☐ De wond had een rode kleur
 - ☐ De wond was geel van kleur
 - ☐ De wond was zwart van kleur
 - ☐ De wond was rood/geel/zwart van kleur
 - ☐ De wondranden waren paars/blauw van kleur

20. Hoelang heeft het bij u geduurd voordat, vanaf het eerste medische consult bij een huisarts of andere medisch specialist, bij u de diagnose pyoderma gangrenosum werd gesteld?
- ☐ Binnen één week
 - ☐ Eén tot vier weken
 - ☐ Vier tot acht weken
 - ☐ Ander, namelijk:
21. Had u in het jaar, voordat bij u de diagnose pyoderma gangrenosum gesteld werd, al last van een andere auto-immuun ziekte (zoals de ziekte van Crohn, artritis, leukemie etc) en zo ja, welke?
22. Is er na de diagnose pyoderma gangrenosum als nog een auto-immuun ziekte bij u vastgesteld? Indien ja, welke?
23. Wat waren de eerste kenmerken/verschijnselen op de plek waar pyoderma gangrenosum als eerst zich openbaarde?
24. Zijn er volgens u andere symptomen die tot nu toe niet besproken zijn, die de herkenning van pyoderma gangrenosum hadden kunnen bevorderen?
25. Wat kan er volgens u in het algemeen nog verbeterd worden om de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk te bevorderen?

Hartelijk dank voor uw medewerking.

Dr. W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum) en Sabrina aan de Wiel (onderzoekster voor de opleiding huidtherapie van De Haagse Hogeschool)

Indien u nog aanvullende informatie heeft kunt u dat hieronder aangeven.

Bijlage 3: Verzonden e-mail specialisten

Betreft: Onderzoek naar pyoderma gangrenosum in opdracht van Dr. W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum in Leiderdorp)

Geachte heer/mevrouw,

Hierbij verzoek ik u vriendelijk, ook namens Dr. Brekelmans, of u mee wilt werken aan het onderzoek naar pyoderma gangrenosum. Dit onderzoek ga ik uitvoeren in opdracht van het Wondcentrum van het Rijnland Ziekenhuis in Leiderdorp onder begeleiding van de heer W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum). Doel van het onderzoek is de herkenning van de zeldzame aandoening pyoderma gangrenosum in de praktijk te verbeteren. Zoals u weet is het tijdig herkennen van pyoderma gangrenosum van cruciaal belang voor deze patiënten en kan dit veel leed voorkomen.

.
Naast het materiaal dat door het Rijnland Wondcentrum ter beschikking gesteld zal worden, is het voor het onderzoek van groot belang om ook uw ervaringen te verwerken. Daarom zou ik u, voor de start van het onderzoek, twee vragen willen stellen:

- 1) Heeft u praktijkervaring met pyoderma gangrenosum?
- 2) Als u ervaring heeft met pyoderma gangrenosum, wilt u dan mee werken aan dit onderzoek d.m.v. het invullen van een korte vragenlijst?

Uw ervaringen zijn bijzonder waardevol voor het onderzoek! Het invullen van de vragenlijst zal zeker niet veel van uw kostbare tijd in beslag nemen (waarschijnlijk tien tot vijftien minuten) en de uitkomsten van het onderzoek zullen dan uiteraard met u gedeeld worden.

De naam van uw onderzoekster is Sabrina aan de Wiel, ik ben 23 jaar oud en verwacht over enkele maanden af te studeren als huidtherapeute. Het onderzoek voor het Rijnland Wondcentrum is ook gelijk mijn afstudeerproject. Mocht u naar aanleiding van deze e-mail nog vragen hebben, dan kunt u altijd contact met mij of Dr. Brekelmans opnemen.

Om de snelheid in de voortgang van het onderzoek te houden, zou u ons bijzonder helpen als u binnen één week na ontvangst van deze e-mail de vragenlijst in wilt vullen. De link naar de enquête staat hieronder vermeld.

<https://www.enquetesmaken.com/s/b967a32>

In afwachting van uw, hopelijk positieve, reactie,

Met vriendelijke groet,

Sabrina aan de Wiel

Riederhoeve 29
2993 XA Barendrecht
Telefoon: 0180-425646 / 06-52621648
s.m.w.aan.de.wiel@outlook.com

Dr. W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum)
Simon Smitweg 1
2353 GA Leiderdorp
Telefoon: 071-5828282

Bijlage 4: Vragenlijst specialisten

1. Wat is uw specialisme:
 - ☐ Chirurg
 - ☐ Dermatoloog
 - ☐ Arts assistent
 - ☐ Physician assistant/verpleegkundig specialist
 - ☐ Wondverpleegkundige
 - ☐ Anders, namelijk:.....
2. Hoeveel patiënten per jaar behandeld u gemiddeld voor de aandoening pyoderma gangrenosum?
 - ☐ <5
 - ☐ 5-10
 - ☐ >10
3. Was de grootste populatie van patiënten met pyoderma gangrenosum mannelijk of vrouwelijk?
 - ☐ Mannelijk
 - ☐ Vrouwelijk
4. Wat was de meest voorkomende leeftijdsgroep van uw patiënten met pyoderma gangrenosum?
 - ☐ <20
 - ☐ 20-40
 - ☐ 40-60
 - ☐ >60
5. Hadden de patiënten bij binnenkomst last van de volgende symptomen?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten koorts?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten hoofdpijn?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten last van spierpijn?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten last van misselijkheid/braken?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten last van gewichtsvermindering?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten pijn?
 - ☐ Hadden de meeste patiënten gewrichtsklachten?
6. Hadden meerdere patiënten met pyoderma gangrenosum last van andere zaken, namelijk:
7. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, de gemiddelde ervaring van uw patiënten met pyoderma gangrenosum?

8. Vertoonden de gediagnosticeerde patiënten met pyoderma gangrenosum bij binnenkomst de volgende ontstekingsklachten?
- ☐ Rubor (roodheid):
 - ☐ Tumor (zwellings):
 - ☐ Calor (warm):
 - ☐ Dolor (pijn):
9. Wat was de meest voorkomende lokalisatie waar pyoderma gangrenosum zich ontwikkeld had bij uw patiënten?
- ☐ Onderste extremiteiten
 - ☐ Bovenste extremiteiten
 - ☐ Romp
 - ☐ Gezicht
10. Hoeveel procent van uw patiënten had pyoderma gangrenosum op de zojuist ingevulde lokalisatie:
- ☐ 0 - < 25%
 - ☐ 25 - < 50%
 - ☐ 50 - < 75%
 - ☐ 75 - 100%
11. Wat voor weefselreactie vertoonden de wonden van de gediagnosticeerde patiënten met pyoderma gangrenosum op het moment van binnenkomst bij het wondcentrum?
- ☐ Granulerend weefsel
 - ☐ Geïnficeerd weefsel
 - ☐ Necrotisch weefsel
 - ☐ De wondranden vertoonden een rode livide
12. Hoe zagen de pyoderma gangrenosum wonden eruit aan de hand van het TIME model?
- T (Tissue, bevat het wondbed necrotische weefsel?)
 - I (Infection, vertoonden de wond tekenen van infectie?)
 - M (Moisture, was er sprake van wondvocht?)
 - E (Edge, was er sprake van ondermijning?)
 - E (Edge, had de wondrand een rode-livide kleur?)
13. Waren uw patiënten met pyoderma gangrenosum bij BINNENKOMST bekend met een systeemziekte? Zo ja, welke en graag het aantal patiënten per systeem ziekte aangeven.
- ☐ Nee
 - ☐ Colitis ulcerosa
 - ☐ Ziekte van Crohn
 - ☐ Reumatoïde artritis
 - ☐ Seronegatieve artritis
 - ☐ Myeloïde leukemie
 - ☐ Haarcelleukemie
 - ☐ Myelofibrose
 - ☐ Myeloïde metaplasie
 - ☐ Monoklonale gammopathie

- ☐ Pyogene steriele artritis
 - ☐ Papa syndroom
14. Is uit AANVULLEND ONDERZOEK gebleken dat de patiënten met pyoderma gangrenosum een andere systeemziekte hadden? Zo ja, welke en graag het aantal patiënten per systeem ziekte aangeven.
- ☐ Nee
 - ☐ Colitis ulcerosa
 - ☐ Ziekte van Crohn
 - ☐ Reumatoïde artritis
 - ☐ Seronegatieve artritis
 - ☐ Myeloïde leukemie
 - ☐ Haarcelleukemie
 - ☐ Myelofibrose
 - ☐ Myeloïde metaplasie
 - ☐ Monoklonale gammopathie
 - ☐ Pyogene steriele artritis
 - ☐ Papa syndroom
15. Welk aanvullend onderzoek gebruikt u het meest om te komen tot de diagnose pyoderma gangrenosum
- ☐ Biopsie
 - ☐ Wondkweek
 - ☐ Bloedonderzoek/laboratoriumonderzoek
 - ☐ Röntgen thorax
 - ☐ Anders:
16. Indien u aanvullend bloedonderzoek/laboratoriumonderzoek verricht, waarop laat u dan vooral screenen
- ☐ Infectieparameters
 - ☐ Nierfunctie
 - ☐ Leverfunctie
 - ☐ screening op oorzaken van vasculitis
 - ☐ reumaserologie
 - ☐ paraproteïnemie
 - ☐ ANCA's
 - ☐ Screening op hypercoagulabiliteit (antifosfolipiden etc.).
 - ☐ Hepatitis B en C serologie.
 - ☐ Lues serologie
 - ☐ Anders, nl
17. Wat zijn de meest voorkomende differentiaal diagnoses bij uw patiënten met pyoderma gangrenosum?
- ☐ Infectie (bacterieel, mycobacterieel, muceus, virus of parasitair)
 - ☐ Maligniteiten
 - ☐ Vasculaire aandoening: veneuze of arteriële insufficiëntie, antifosfolipidesyndroom, tromboflebitis met gangreen, calciphylaxis
 - ☐ Vasculitis: ziekte van Wegener, reumatoïde artritis, ziekte van Behcet, SLE
 - ☐ Sweet syndroom: febrile neutrofiele dermatose
 - ☐ Automutilatie: Münchhausen-syndroom
 - ☐ Auto-immuun: pemphigus vegetans
 - ☐ Insectenbeet
 - ☐ Anders

18. Welk advies zou u als specialist willen geven om de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk te verbeteren?

Hartelijk dank voor uw medewerking!

Als u het op prijs stelt dat wij de resultaten van dit onderzoek met u delen, laat u dan alstublieft hieronder het e-mail adres achter waar het onderzoeksresultaat naar verstuurd kan worden.

Naast uw e-mail adres voor de onderzoeksresultaten kunt u hier eventueel ook andere opmerkingen vermelden.

Dr. W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum) en Sabrina aan de Wiel (Onderzoekster voor de opleiding huidtherapie van De Haagse Hogeschool).

,

Bijlage 5. Resultaten vragenlijst (ex-)patiënten

Resultaten van de vragenlijst onder de (ex-)patiënten.

Vraag 1. U bent:*(3 respondenten)*

Mannelijk	33.3% (n=1)
Vrouwelijk	66.7% (n=2)

Vraag 2. Hoe was u algehele gezondheidstoestand in het jaar voordat er pyoderma gangrenosum bij u werd geconstateerd?*(3 respondenten)*

	Ja	Nee
Had u last van koorts?	33% (n=1)	67% (n=2)
Had u last van hoofdpijn?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van misselijkheid/braken?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van gewichtsvermindering?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van pijn?	100% (n=0)	0% (n=0)

Vraag 3. Had u last van spierpijn?*(3 respondenten)*

Ja	67% (n=2)
Nee	33% (n=1)
Anders	0% (n=0)

Vraag 4. Had u last van gewrichtsklachten?*(3 respondenten)*

Ja	67% (n=2)
Nee	33% (n=1)
Anders	0% (n=0)

Vraag 5. Anders, namelijk:*(3 respondenten)*

Respondent A	Nee, geen andere klachten.
Respondent B	Nee
Respondent C	Nee, niet dat ik mij kan herinneren.

Vraag 6. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, uw gemiddelde pijnervaring?*(3 respondenten)*

Respondent A	8
Respondent B	7
Respondent C	10

Vraag 7. Hoe was u algehele gezondheidstoestand op het moment dat pyoderma gangrenosum werd vastgesteld?*(3 respondenten)*

	Ja	Nee
Had u last van koorts?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van hoofdpijn?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van misselijkheid/braken?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van gewichtsvermindering?	0% (n=0)	100% (n=3)
Had u last van pijn?	100% (n=0)	0% (n=0)

Vraag 8. Had u last van spierpijn? (3 respondenten)	
Ja	67% (n=3)
Nee	33% (n=1)
Anders	0% (n=0)

Vraag 9. Had u last van gewrichtsklachten? (3 respondenten)	
Ja	67% (n=2)
Nee	33% (n=1)
Anders	0% (n=0)

Vraag 10. Anders, namelijk: (3 respondenten)	
Respondent A	Nee
Respondent B	Nee
Respondent C	Nee

Vraag 11. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, uw gemiddelde pijnervaring? (3 respondenten)	
Respondent A	8
Respondent B	7
Respondent C	10

Vraag 12. Hoe heeft pyoderma gangrenosum zich bij u ontwikkeld voordat u bij een medische specialist kwam? (3 respondenten)	
Er was sprake van een pijnlijke plek zonder bult	33% (n=1)
Er was alleen nog maar een bult zichtbaar	0% (n=0)
Er was al een open wond	67% (n=2)
Er was sprake van meerdere open wonden	0% (n=0)
Anders	0% (n=0)

Vraag 13. Had u last van de volgende ontstekingsklachten? (3 respondenten)		
	Ja	Nee
Had u last van roodheid in en rondom de wond?	67% (n=2)	33% (n=1)
Had u last van zwellingen in en rondom de wond?	67% (n=2)	33% (n=1)
Had u last van een gloeiend gevoel rondom de wond?	33% (n=1)	67% (n=2)
Had u last van een stekende pijn in en rondom de wond?	33% (n=1)	67% (n=2)
Had u last van een kloppende pijn in en rondom de wond?	33% (n=1)	67% (n=2)

Vraag 14. Had u andere klachten, namelijk: (3 respondenten)	
Respondent A	De wond zag er geïnfecteerd uit.
Respondent B	De wonden steeds groter en dieper en hebben uiteindelijk het bot en pezen bereikt.
Respondent C	De wond had veel geel beslag.

Vraag 15. Welke medische specialist heeft bij u de diagnose pyoderma gangrenosum vastgesteld? (3 respondenten)	
Huisarts	0% (n=0)
Dermatoloog	0% (n=0)
Arts assistent	100% (n=3)
Wondverpleegkundige	0% (n=0)

Vraag 16. Hoe heeft de specialist de diagnose pyoderma gangrenosum bij u gesteld? (3 respondenten)	
Wondverslechtering na de eerste behandeling waarbij meer zwarte verkleuring in de huid ontstond	33% (n=1)
Biopsie (afname van een stukje huid)	100% (n=3)
Kweek (afname door middel van een wattenstaafje)	100% (n=3)
Bloedonderzoek	100% (n=3)
Röntgen thorax (röntgen foto van de borstkas)	0% (n=0)
Anders	0% (n=0)

Vraag 17. Op welke plaats is bij u de eerste wond zichtbaar geworden? (3 respondenten)	
Bovenarm, onderarm	0% (n=0)
Bovenbeen, onderbeen	100% (n=3)
Romp	0% (n=0)
Gezicht	0% (n=0)

Vraag 18. Had u op deze plaats al eerder last gehad van één van de volgende punten? (3 respondenten)	
Injectie	67% (n=2)
Wondje	33% (n=1)
Huidbiopsie	0% (n=0)
Insectenbeet	0% (n=0)
Naaldprikken	0% (n=0)

Vraag 19. Hoe zag de wond eruit toen u voor het eerst bij een medische specialist kwam? (3 respondenten)	
De wond had een rode kleur	33% (n=1)
De wond was geel van kleur	33% (n=1)
De wond was zwart van kleur	0% (n=0)
De wond was rood/geel/zwart van kleur	67% (n=2)
De wondranden waren paars/blauw van kleur	100% (n=3)

Vraag 20. Hoelang heeft het bij u geduurd voordat, vanaf het eerste medische consult bij een huisarts of andere medische specialist, bij u de diagnose pyoderma gangrenosum word gesteld? (3 respondenten)	
Binnen één week	0% (n=0)
Eén tot vier weken	0% (n=0)
Vier tot acht weken	67% (n=2)
Anders	33% (n=1) Respondent C: langer, maart begonnen, juni eerste diagnose

Vraag 21. Had u in het jaar, voordat bij u de diagnose pyoderma gangrenosum gesteld werd, al last van een andere auto immuun (zoals de ziekte van crohn, artritis, leukemie etc) en zo ja, welke? (3 respondenten)	
Respondent A	Nee, alleen Ileus van de darm
Respondent B	MS en Coeliakie
Respondent C	Reuma en de ziekte van Behcet

Vraag 22. Is er na de diagnose pyoderma gangrenosum als nog een auto-immuun ziekte bij u vastgesteld? Indien ja, welke? (3 respondenten)	
Respondent A	Nee
Respondent B	Nee
Respondent C	Nee

Vraag 23. Wat waren de eerste kenmerken/verschijnselen op de plek waar pyoderma gangrenosum zich als eerste openbaarde? (3 respondenten)	
Respondent A	Er ontstond een blauwe plek aan de buitenkant van het rechterbeen, deze was ontstaan door het verkeerd prikken in de lies. De blauwe plek is langzaam gezakt naar onder de knie. Vervolgens sprong deze plek binnen een week open en ontstond er een wond. Door het schoonmaken van deze wond ontstond er op de buitenkant van het linkerbeen een blauwe plek net boven de enkel die verhuisde naar net onder de knie. Ook deze plek sprong open.
Respondent B	Blauwe plek, dacht dat ze zich gestoten had.
Respondent C	Rode plek, zonder bult en heel pijnlijk!! Binnen een week veranderde de rode plek in een wond die in een korte tijd steeds groter werd.

Vraag 24. Zijn er volgens u andere symptomen die tot nu toe niet besproken zijn, die de herkenning van pyoderma gangrenosum hadden kunnen bevorderen? (3 respondenten)	
Respondent A	Nee
Respondent B	Nee
Respondent C	Nee

Vraag 25. Wat kan er volgens u in het algemeen nog verbeterd worden om de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk te bevorderen? (3 respondenten)	
Respondent A	Meer kennis bij de huisarts en specialisten
Respondent B	Kennis algemeen van de ziekte en bij de specialisten
Respondent C	Kennis bij specialisten verbeteren en deze aandoening meer bekendheid geven.

Vraag 26. Hartelijk dank voor uw medewerking.

Dr. W. Brekelmans (arts assistent Rijnland Wondcentrum) en Sabrina aan de Wiel (onderzoekster voor de opleiding huidtherapie van De Haagse Hogeschool). Indien u nog aanvullende informatie heeft kunt u dat hieronder aangegeven.

(1 respondent)

Respondent A	Ondanks dat de wond reeds open was herkende de huisarts de aandoening pyoderma gangrenosum niet. De internist heeft vastgesteld dat er geen kanker aanwezig was in het lichaam en de cardioloog heeft vastgesteld dat er geen hart problemen waren. De dermatoloog heeft de patiënt uiteindelijk doorverwezen naar het wondcentrum waar de diagnose pyoderma gangrenosum gesteld is.
Respondent B	-
Respondent C	-

Bijlage 6. Resultaten vragenlijst specialisten

Resultaten van de vragenlijst onder de specialisten.

Vraag 1. Wat is uw specialisme? (14 respondenten)		
Specialisme	Aantal respondenten:	
Chirurg	7.1% (n=1)	
Dermatoloog	14.3% (n=2)	
Arts assistent	0% (n=0)	
Physician assistent/verpleegkundige specialist	28.6% (n=4)	
Wondverpleegkundige	21.4% (n=3)	
Anders:	28.6% (n=4) - Internist immunoloog - Wondconsulenten - Stomazorg - Hyperbaar geneeskundig	

Vraag 2. Hoeveel patiënten per jaar behandeld u gemiddeld voor de aandoening pyoderma gangrenosum? (14 respondenten)		
<5	71% (n=10)	
5-10	29% (n=4)	
>10	0% (n=0)	

Vraag 3. Was de grootste populatie van patiënten met pyoderma gangrenosum mannelijk of vrouwelijk? (14 respondenten)		
Mannelijk	23% (n=3)	
Vrouwelijk	77% (n=10)	

Vraag 4. Wat was de meest voorkomende leeftijdsgroep van uw patiënten met pyoderma gangrenosum? (14 respondenten)		
<20	0% (n=0)	
20-50	29% (n=4)	
>50	71% (n=10)	

Vraag 5. Hadden de patiënten met pyoderma gangrenosum bij binnenkomst last van de volgende symptomen? (14 respondenten)		
	Ja	Nee
Hadden de meeste patiënten koorts?	21% (n=3)	79% (n=11)
Hadden de meeste patiënten hoofdpijn?	0% (n=0)	100% (n=14)
Hadden de meeste patiënten last van spierpijn?	21% (n=3)	79% (n=11)
Hadden de meeste patiënten last van misselijkheid/braken?	7% (n=1)	93% (n=13)
Hadden de meeste patiënten last van gewichtsvermindering?	0% (n=0)	100% (n=14)
Hadden de meeste patiënten pijn?	86% (n=12)	14% (n=2)
Hadden de meeste patiënten gewrichtsklachten?	21% (n=3)	79% (n=11)

Vraag 6. Hadden meerdere patiënten met pyoderma gangrenosum last van andere zaken, namelijk: (14 respondenten)	
Respondent 1	Wij behandelen vaak de wonden samen met de dermatoloog en dienstdoende zaalarts. We zijn hierdoor niet op de hoogte of ze last hebben van deze symptomen omdat deze dan de zaalarts of dermatoloog behandeld heeft. Wel ervaren ze allemaal pijn
Respondent 2	Ik zie alleen patiënten met pyoderma en een stoma
Respondent 3	Auto-immuun ziekten
Respondent 4	Algehele malaise
Respondent 5	Op de voorgrond stond een niet genezende wond met veel pijnklachten

Vraag 7. Wat was op een schaal van 1 tot 10, waarbij 1 geen pijn is en 10 heel veel pijn, de gemiddelde ervaring van uw patiënten met pyoderma gangrenosum? (14 respondenten)	
Respondent 1	8
Respondent 2	8
Respondent 3	8
Respondent 4	8
Respondent 5	Niet gevraagd, onbekend. Wel erg pijnlijk, voornamelijk bij aanraken
Respondent 6	9
Respondent 7	9
Respondent 8	6
Respondent 9	7
Respondent 10	8 tot 10
Respondent 11	6
Respondent 12	10
Respondent 13	8
Respondent 14	8

Vraag 8. Vertoonde de gediagnosticeerde patiënten met pyoderma gangrenosum bij binnenkomst de volgende ontstekingsklachten? (14 respondenten)		
	Ja	Nee
Rubor (roodheid)	79% (n=11)	21% (n=3)
Tumor (zwelling)	100% (n=14)	0% (n=0)
Calor (warm)	79% (n=11)	21% (n=3)
Dolor (pijn)	100% (n=14)	0% (n=0)

Vraag 9. Wat was de meest voorkomende lokalisatie waar pyoderma gangrenosum zich ontwikkeld had bij uw patiënten? (14 respondenten)	
Onderste extremiteiten	71% (n=10)
Bovenste extremiteiten	7% (n=1)
Romp	21% (n=3)
Gezicht	0% (n=0)

Vraag 10. Hoeveel procent van uw patiënten had pyoderma gangrenosum op de zojuist ingevulde lokalisatie? 14 respondenten	
0-25%	7% (n=1)
25-50%	0% (n=0)
50-75%	21% (n=3)
75-100%	71% (n=10)

Vraag 11. Wat voor weefselreactie vertoonden de wonden van de gediagnosticeerde patiënten met pyoderma gangrenosum op het moment van binnenkomst bij het wondcentrum? (14 respondenten)	
Granulerend weefsel	36% (n=5)
Geïnficeerd weefsel	29% (n=4)
Necrotische weefsel	64% (n=9)
De wondranden vertoonden een rode- livide kleur	100% (n=14)

Vraag 12. Hoe zagen de pyoderma gangrenosum wonden eruit aan de hand van het TIME model? (14 respondenten)		
T (Tissue, bevat het wondbed necrotische weefsel?)	Respondent 1	100% roodweefsel
	Respondent 2	Ja
	Respondent 3	Ja
	Respondent 4	Ja
	Respondent 5	Ja, met geel beslag
	Respondent 6	Ja en rood weefsel met geel beslag
	Respondent 7	Ja, geel beslag
	Respondent 8	Ja
	Respondent 9	Ja
	Respondent 10	Ja, geel en zwart
	Respondent 11	Ja
	Respondent 12	Ja
	Respondent 13	Droge onbegrensde huidnecrose
	Respondent 14	Soms
I (Infection, vertoonde de wond tekenen van een infectie?)	Respondent 1	Niet sterk geurend wel zeer pijnlijk
	Respondent 2	Ja
	Respondent 3	Nee
	Respondent 4	Ja
	Respondent 5	Ja, pijn en zweling
	Respondent 6	Ja, ook veel pijn
	Respondent 7	Ja
	Respondent 8	Nee
	Respondent 9	Ja
	Respondent 10	Ja, veel productie, foetor en pijn
	Respondent 11	Vaak wel
	Respondent 12	Ja
	Respondent 13	Onbegrensde roodheid, zwelling, pijn
	Respondent 14	Soms
M (Moisture, was er sprake van wondvocht?)	Respondent 1	Vochtig
	Respondent 2	Ja
	Respondent 3	Ja
	Respondent 4	Ja
	Respondent 5	Ja
	Respondent 6	Ja, vochtige wondbodem
	Respondent 7	Niet veel
	Respondent 8	Nee
	Respondent 9	Ja
	Respondent 10	Ja
	Respondent 11	Ja
	Respondent 12	Ja
	Respondent 13	Droog
	Respondent 14	Meestal vochtige wondbodem
E (Edge, was er sprake van ondermijning?)	Respondent 1	Geen ondermijning
	Respondent 2	Ja

	Respondent 3	Ja
	Respondent 4	Ja
	Respondent 5	Ja
	Respondent 6	Ja
	Respondent 7	Ja
	Respondent 8	Ja
	Respondent 9	Ja
	Respondent 10	Geen ondermijning
	Respondent 11	Soms
	Respondent 12	Ja
	Respondent 13	Bij binnenkomst geen ondermijning, na periode van autolyse soms huidondermijning
	Respondent 14	Wondbodem meestal niet ondermijnend
E (Edge, had de wondrand een rode-livide kleur?)	Respondent 1	Wondranden paars/rood van kleur
	Respondent 2	Ja
	Respondent 3	Ja
	Respondent 4	Ja
	Respondent 5	Ja en zwart
	Respondent 6	Ja en zwart
	Respondent 7	Ja
	Respondent 8	Ja
	Respondent 9	Ja
	Respondent 10	Ja
	Respondent 11	Ja
	Respondent 12	Ja
	Respondent 13	Onregelmatige rode, blauwe tot zwarte verkleuring
	Respondent 14	Wondranden wel ondermijnend

Vraag 13. Waren uw patiënten met pyoderma gangrenosum bij BINNENKOMST bekend met een systeemziekte? Zo ja, welke en graag het aantal patiënten per systeemziekte aangeven. (14 respondenten)		
Nee	1	
	1	
	Ja, longkanker	
	2	
	1	
	Soms weten we dit niet	
Colitis Ulcerosa	1	
	1	
	1	
	3	
	X %?	
	Ja	
Ziekte van crohn	1	
	0	
	1	
	1	
	X%?	
	1	
	3	
	1	
Reumatoide artritis	1	
	1	
	1	
	X%?	
	2	

	1
	Ja
	6
	2
Seronegatieve artritis	0
Myeloide leukemie	0
Haarcelleukemie	0
Myelofibrose	0
Myeloide metaplasie	0
Monoklonale gammopathie	0
Pyogene steriele artritis	0
Papa syndroom	0

Vraag 14. Is uit AANVULLEND ONDERZOEK gebleken dat de patiënten met pyoderma gangrenosum een andere systeemziekte hadden? Zo ja, welke en graag het aantal patiënten per systeem ziekte aangeven.
(14 respondenten)

Nee	1
	X
	X
	1
	Nee
	*
	Nee
	Neen
	Nee
	Nee
	Nee
	Geen nieuwe inzichten
Colitis Ulcerosa	X
Ziekte van crohn	1
	x
Reumatoide artritis	x
Seronegatieve artritis	
Myeloide leukemie	
Myelofibrose	
Myeloide metaplasie	
Monoklonale gammopathie	
Pyogene steriele artritis	
Papa syndroom	

Vraag 15. Welk aanvullend onderzoek gebruikt u het meest om te komen tot de diagnose pyoderma gangrenosum? (14 respondenten)	
Biopt	43% (n=6)
Wondkweek	7% (n=1)
Bloedonderzoek/ Laboratoriumonderzoek	7% (n=1)
Röntgen thorax	0% (n=0)
Anders	64% (n=) - Kliniek (vaak per exclusionem) - Klinische diagnose, bij uitsluiting andere oorzaken - Klinisch beeld per exclusionem - Klinisch beeld - Klinisch beeld - Klinisch beeld - Diagnose per exclusionem - PG is een klinische diagnose, er is eigenlijk geen aanvullende diagnostiek die pg bevestigt - Klinische diagnose uitsluiting overige oorzaken

Vraag 16. Indien u aanvullend bloedonderzoek/laboratoriumonderzoek verricht, waarop laat u dan vooral screenen? (14 respondenten)	
Infectieparameters	100% (n=14)
Nierfunctie	43% (n=6)
Leverfunctie	14% (n=2)
Screening op oorzaken vasculitis	64% (n=9)
Reumaserologie	21% (n=3)
Paraproteinemie	21% (n=3)
ANCA's	21% (n=3)
Screening op hypercoagulabiliteit (antifosfolipiden etc)	14% (n=2)
Hepatitis B en C serologie	14% (n=2)
Lues serologie	14% (n=2)
Anders	0% (n=2)

Vraag 17. Wat zijn de meest voorkomende differentiaal diagnoses bij uw patiënten met pyoderma gangrenosum? (14 respondenten)	
Infectie (bacterieel, mycobacterieel, muceus, viraal of parasitair).	93% (n=13)
Maligniteiten	36% (n=5)
Vasculaire aandoening: veneuze of arteriële insufficiëntie, antifosfolipiodesyndroom, tromboflebitis met gangreen, calciphylaxis	64% (n=9)
Vasculitis: ziekte van Wegener, reumatoïde artritis, ziekte van Behçet, SLE	71% (n=10)
Sweet syndroom: febrile neutrofiel dermatose	14% (n=2)
Automutilatie: Muchhausen syndroom	7% (n=1)

Auto-immuun: pemphigus vegetans	7% (n=1)
Insectenbeet	7% (n=1)
Anders	7% (=1) - Ulcus van Martorell

Vraag 18. Welk advies zou u als specialist willen geven om de herkenning van pyoderma gangrenosum in de praktijk te verbeteren?

(14 respondenten)

Respondent 1	Goed kijken naar onderliggende lijden (crohn, colitis ulcerosa, reuma e.d.) Wanneer een wond alleen maar groter wordt nader onderzoek verrichten.
Respondent 2	Differentiaal diagnose aanscherpen
Respondent 3	Andere oorzaken uitsluiten
Respondent 4	Onderliggende systeemziekte beoordelen
Respondent 5	Bij snelgroeïende wonden opletten of dit eventueel pg is
Respondent 6	Bij verslechtering van wond na uitvoering van een necrotectomie
Respondent 7	Blauwe verkleuring, ondermijningen, defect lijkt gestanst uit de huid, extreme pijn
Respondent 8	Je moet het eenmaal hebben gezien, dan vergeet je het nooit meer.
Respondent 9	De opvallende rode livide wondrand met ondermijningen
Respondent 10	Regelmatig bijscholen
Respondent 11	Multidisciplinaire aanpak
Respondent 12	Andere oorzaken eerst uitsluiten
Respondent 13	Terughoudendheid met necrotectomie tijdens inflammatiefase
Respondent 14	- Multidisciplinaire benadering - Eerst al je dd's uitsluiten - Klinisch op voorgrond = veel pijnklachten en huidranden ondermijnend met livide verkleuring - Proefbehandeling prednisolon starten

Bijlage 7: Resultaten fotografisch materiaal van (ex-)patiënten

Fotografisch materiaal patiënt A



Afbeelding 8: patiënt A (datum van foto: 26-3-2013)

Provoke afbeelding	Patiënt A
8	
P	Rechter onderste extremiteit
R	Lineair
O	Aantal: 1 Grootte: 14 cm
V	Lineair
O	Matig scherp begrensd
K	Erytheem, paars
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 9: patiënt A (datum van foto: 2-4-2013)

Provoke afbeelding	Patiënt A
9	
P	Rechter en linker onderste extremiteit
R	Circumscrip, discreet
O	Aantal: 8 Grootte: 6.5-12 cm
V	Ovaal, rond, lineair
O	Scherp begrensd
K	Erytheem, paars, rood weefsel
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 10: patiënt A (datum van foto: 2-4-2013)

Provoke afbeelding	Patiënt A
10	
P	Linker onderste extremiteit
R	Circumscrip, discreet
O	Aantal: 1 Grootte: 12 cm
V	Lineair
O	Scherp begrensd
K	Erytheem, paars, wit/roze
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 11: patiënt A (datum van foto: 2-4-2013)

Provoke afbeelding 11	Patiënt A
P	Rechter onderste extremiteit
R	Circumscript, discreet
O	Aantal: 3 Grootte: 2 - 5 cm
V	Lineair, ovaal, polycyclisch
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, paars, rode-livide wondrand
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 12: patiënt A (datum van foto: 19-4-2013)

Provoke afbeelding 12	Patiënt A
P	Rechter onderste extremiteit
R	Circumscript, discreet
O	Aantal: 4 Grootte: 2 - 5 cm
V	Lineair, ovaal,
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel en zwart weefsel, paars, rode-livide wondrand
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 13: patiënt A (datum van foto: 16-9-2013)

Provoke afbeelding 13	Patiënt A
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 4 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel en zwart weefsel, paars, rode-livide wondrand
E	Crusta, ulcus



Afbeelding 14: patiënt B (datum van foto: 9-9-2013)

Provoke afbeelding 14	Patiënt B
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 4 cm
V	Ovaal,
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 15: patiënt B (datum van foto: 25-11-2013)

Provoke afbeelding 15	Patiënt B
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 5 cm
V	Ovaal,
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, paars, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 16: (13-12-2013)

Provoke afbeelding 16	Patiënt B
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 6 cm
V	Ovaal,
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 17: 13-12-2013

Provoke afbeelding 17	Patiënt B
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 6 cm
V	Ovaal,
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 18: patiënt C (datum van foto 3-6-2013)

Provoke afbeelding 18	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 6 cm
V	Ovaal, lineair
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 19: patiënt C (datum van foto: 24-6-2013)

Provoke afbeelding 18	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 8 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 20: Patiënt C (datum van foto: 24-6-2013)

Provoke afbeelding 20	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Circumspect, discreet
O	Aantal: 4 Grootte: 1-3 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, necrotische weefsel, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 21: patiënt C (datum van foto: 1-7-2013)

Provoke afbeelding 21	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 11 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 22: patiënt C (datum van foto: 1-7-2013)

Provoke afbeelding 22	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Circumscript, discreet
O	Aantal: 4 Grootte: 2-5 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, necrotische weefsel rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 23: patiënt C (datum van foto: 6-8--2013)

Provoke afbeelding 23	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Solitair
O	Aantal: 1 Grootte: 12 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, scherp begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand
E	Ulcus



Afbeelding 24: patiënt C (datum van foto: 9-9-2013)

Provoke afbeelding 24	Patiënt C
P	Rechter onderste extremiteit
R	Polycyclisch
O	Aantal: 1 Grootte: 11 cm
V	Ovaal
O	Opgeworpen, matig begrensde wondrand
K	Erytheem, granulerend weefsel, geel beslag, rode-livide wondrand, wit(uitstekend bot)
E	Ulcus