

Radboud University Medical Center, Nijmegen (UMCN), the Netherlands, and to assess the outcomes of the CPR attempts.

*Design.* Retrospective, descriptive.

*Method.* All Utstein-style forms used in the UMCN during the period 1 January 1997-31 December 2000 were examined. The data were supplemented with information from medical records. Resuscitation events initiated in the hospital were included, with the exception of those in the coronary care and intensive care units.

*Results.* 222 forms were completed, 183 of which related to in-hospital resuscitations: 104 men and 79 women with a median age of 65 years: (P<sub>25</sub>-P<sub>75</sub>: 49-75). On 148 forms (81%), the patient name, patient identifier and date of collapse were all reported. The cause of collapse was noted in 131 cases (72%). Cardiac condition during CPR was recorded in 126 cases (69%). The Glasgow coma score 10 minutes after CPR was recorded in 41 cases (22%), and 24 hours after CPR in 15 cases (8%). Information regarding follow-up was provided on 27 forms (15%): in all cases this concerned unsuccessful resuscitation. However, medical records revealed that CPR was initially successful in 105 patients (57%), and that 55 patients (30%) eventually survived to discharge.

*Conclusions.* The variables on the Utstein-style form relating to the acute phase were poorly completed, and even fewer variables were completed for later phases. CPR was successful in 57% of the patients, and 30% left the hospital alive.

#### LITERATUUR

- 1 Cummins RO, Chamberlain D, Hazinski MF, Nadkarni V, Kloeck W, Kramer E, et al. Recommended guidelines for reviewing, reporting, and conducting research on in-hospital resuscitation: the in-hospital 'Utstein style'. *Circulation* 1997;95:2213-39.
- 2 Saklayen M, Liss H, Markert R. In-hospital cardiopulmonary resuscitation. *Medicine* 1995;74:163-75.
- 3 Skogvoll E, Isern G, Sangolt K, Gisvold SE. In-hospital cardiopulmonary resuscitation. *Acta Anaesthesiol Scand* 1999;43:177-84.
- 4 Thel MC, O'Connor CM. Cardiopulmonary resuscitation: historical perspective to recent investigations. *Am Heart J* 1999;137:39-48.
- 5 Handley AJ, Bahr J, Baskett P, Bossaert L, Chamberlain D, Dick W, et al. The 1998 European Resuscitation Council guidelines for adult single rescuer basic life support. *Resuscitation* 1998;37:67-80.
- 6 De Latorre F, Nolan J, Robertson C, Chamberlain D, Baskett P. European resuscitation guidelines 2000 for adult advanced life support. *Resuscitation* 2001;48:211-21.
- 7 Jorgensen EO. Neurological and circulatory outcomes of cardiopulmonary resuscitation in progress. *Resuscitation* 1998;36:45-9.
- 8 So HY, Buckley TA, Oh TE. Factors affecting outcome following cardiopulmonary resuscitation. *Anaesth Intens Care* 1994;22:647-58.
- 9 Ebell MH. Pre-arrest predictors of survival following in-hospital cardiopulmonary resuscitation. *J Fam Pract* 1992;34:551-8.
- 10 Kuisma M, Määttä T, Posenberg P, Alaspää. Utstein style-a suggestion for revision. *Resuscitation* 1998;36:149-51.
- 11 Patrick A, Rankin N. The in-hospital Utstein style: use in reporting outcome from cardiac arrest in Middlemore Hospital 1995-1996. *Resuscitation* 1998;36:91-4.
- 12 Arts DG, Keizer NF de, Scheffer GJ. Defining and improving data quality in medical registries. *J Am Med Assoc* 2002;9:600-11.

Aanvaard op 12 februari 2003

## Casuïstische mededelingen

### 'Stiff-person'-syndroom

R.L.C.VOGELS, N.P.VAN ORSHOVEN, M.A.J.DE KONING-TIJSSSEN EN E.J.WOUDA

Het 'stiff-person'-syndroom is een zeldzaam ziektebeeld, waarbij de patiënt zich presenteert met pijn en verstijving van de lage rug. Dit is een veelvoorkomende klacht op het spreekuur en een neurologische diagnose wordt meestal niet direct overwogen. Wanneer de klachten van stijfheid zich uitbreiden naar de romp en de benen en er aanvalsgewijze, zeer pijnlijke krampen ontstaan, moet stiff-personsyndroom overwogen worden. Wij beschrijven de ziektegeschiedenis van twee patiënten met stiff-personsyndroom.

#### ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A, een 54-jarige man met een blanco voorgeschiedenis, werd verwezen naar de polikliniek Neurologie vanwege gelei-

St.Lucas-Andreas Ziekenhuis, afd. Neurologie, Postbus 9243, 1006 AE Amsterdam.

R.L.C.Vogels, assistent-geneeskundige; E.J.Wouda, neuroloog. Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, Amsterdam.

N.P.van Orshoven, assistent-geneeskundige (thans: arts-onderzoeker, Universitair Medisch Centrum Utrecht, afd. Klinische Neurofysiologie, Utrecht); mw.dr.M.A.J.de Koning-Tijssen, neuroloog.

Correspondentieadres: R.L.C.Vogels (r.vogels@slaz.nl).

#### SAMENVATTING

Bij 2 patiënten, een man van 54 en een vrouw van 49 jaar oud, werd 'stiff-person'-syndroom gediagnosticeerd. Dit is een zeldzame aandoening van het centrale zenuwstelsel met aanwijzingen voor een auto-immunopathogenese. Patiënten presenteren zich met de veelvoorkomende klacht van pijn en stijfheid van de lage rug in combinatie met zeer pijnlijke krampen van de rug en benen. Bij elektromyografisch onderzoek in rust wordt een continue spieractiviteit van de lange rugspieren gezien, die vermindert na toediening van diazepam. Bij 60% van de patiënten worden antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase in het serum of de liquor cerebrospinalis aangetoond; dit enzym is betrokken bij de productie van de remmende neurotransmitter gamma-aminoboterzuur. Beide patiënten werden behandeld met diazepam, baclofen en corticosteroiden. Het stiff-personsyndroom is een zeldzame, behandelbare aandoening die overwogen moet worden bij de veelvoorkomende klacht van stijfheid en pijn in de rug.

delijk progressieve rugpijn en uitstralende pijn naar de benen, die 9 jaar tevoren was begonnen. Bij neurologisch onderzoek werd er een opvallende fixatie van de lumbale wervelkolom vastgesteld, maar er was geen radiculair syndroom. Beeldvor-



FIGUUR 1. Patiënt A wordt gevraagd maximaal voorover te buigen. Door de gefixeerde lumbale hyperlordose is anteflexie van de onderrug niet mogelijk.

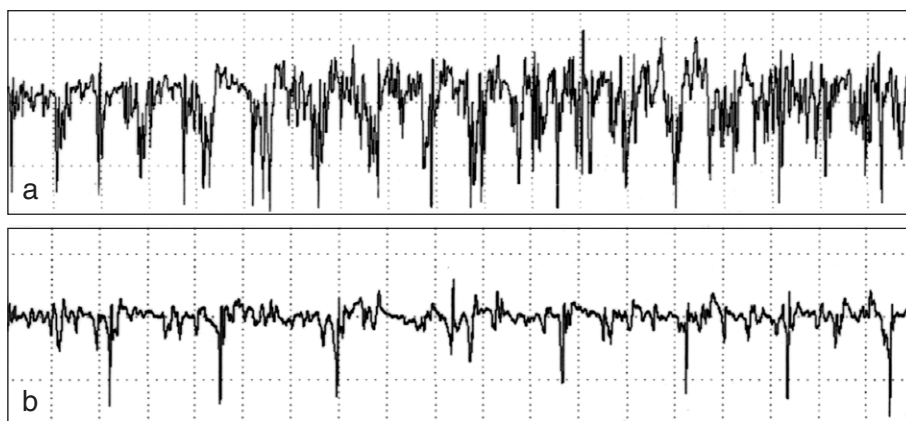
mend onderzoek (MRI) van de lumbosacrale wervelkolom liet geen afwijkingen zien.

De ziekte van Bechterew werd overwogen en patiënt bleek HLA-B27 positief. Hij werd verwezen naar de reumatoloog, die de diagnose niet bevestigde. Patiënt werd 3,5 jaar later opnieuw op de polikliniek Neurologie gezien. De stijfheid en pijn in de onderrug hadden zich uitgebreid naar de romp en de bovenbenen. Daarnaast klaagde patiënt over heftige, pijnlijke spierkrampen in rug en benen, uitgelokt door inspanning, emoties en stress. Zo verstijfde hij eens letterlijk van schrik en viel hierbij als een plank achterover. Tijdens rust en na inname van diazepam verminderden de klachten en in de slaap waren ze afwezig. Zijn werk als zelfstandig ondernemer was inmiddels niet meer mogelijk.

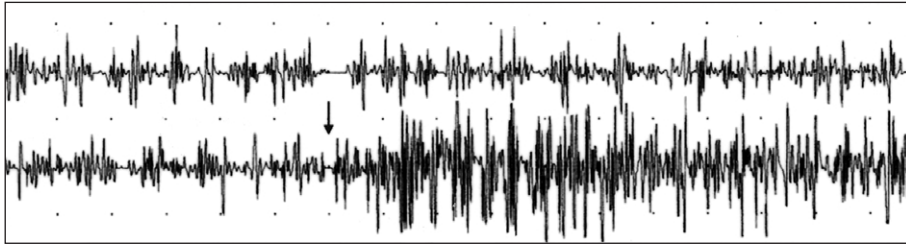
Bij onderzoek vonden wij hypertonie van de musculatuur van romp, rug en bovenbenen. Opvallend was de gefixeerde lumbale hyperlordose, waardoor anteflexie van de onderrug niet mogelijk was (figuur 1). Bij het uitvoeren van de krachttests traden heftige spierkrampen op van met name de rug- en bovenbeenmusculatuur. Andere spontane spierbewegingen of myotonie werden niet waargenomen. Overig neurologisch onderzoek liet geen afwijkingen zien. Elektromyografisch onderzoek toonde in rust continue motor-unitactiviteit in de paraspinale en abdominale musculatuur (figuur 2a), die sterk afnam na intraveneuze toediening van 20 mg diazepam (zie figuur 2b). De vorm van de motor-unitpotentialen was niet afwijkend.

Laboratoriumonderzoek toonde geen afwijkende waarden voor BSE, bloedbeeld, creatinekinase, elektrolyten, cortisol, glucose, lever-, nier- en schildklierfunctie. Onderzoek van de liquor cerebrospinalis toonde een totaal eiwit van 0,73 g/l (normaal: 0,2-0,5) met verhoogde IgG-concentratie (48,1 mg/l; normaal: < 34). De IgG-index, het celgetal en de glucoseconcentratie waren niet afwijkend. De waarden van antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase in liquor cerebrospinalis en serum waren sterk positief (> 30 U/l). Antilichamen tegen amfifysine (128 kD) werden niet aangetoond. De diagnose luidde 'stiff-person'-syndroom. Patiënt werd behandeld met diazepam 10 mg 3 dd en baclofen 25 mg 3 dd per os. Daarnaast werd na een intraveneuze stootkuur methylprednisolon 1000 mg/dag gedurende 3 dagen gestart met een orale onderhoudsdosering prednison 10 mg om de dag. Binnen enkele dagen namen de ernst van de stijfheid en de frequentie van de krampaanvallen aanzienlijk af. Na enkele maanden namen deze verschijnselen ondanks de medicatie echter weer toe. Een hogere dosering prednison werd door patiënt niet verdragen. Derhalve werd de dosering diazepam opgehoogd tot 10 mg 6 dd, waarna de ernst en frequentie van de krampen afnamen. Bij follow-up na ruim een jaar functioneerde patiënt zelfstandig.

Patiënt B, een 49-jarige vrouw, klaagde sinds 5 jaar over pijn en stijfheid van de lage rug. De stijfheid nam geleidelijk toe en breidde zich uit naar de benen, waardoor het lopen bemoeilijkt werd. Sinds 3 jaar bemerkte patiënte regelmatig schokken en zeer pijnlijke spierkrampen van de romp en de benen. Deze werden met name uitgelokt door schrikreacties. De stijfheid van de spieren was zo uitgesproken dat haar echtgenoot haar 's avonds 'als een plank' optilde en over de schouder naar bed moest dragen. De klachten waren dermate invaliderend dat zij



FIGUUR 2. Elektromyogram bij patiënt A van de paravertebrale spieren ter hoogte van wervellichaam L1V: (a) in rust continue motor-unitactiviteit; (b) drie minuten na intraveneuze toediening van diazepam 20 mg is de motor-unitactiviteit beduidend afgenomen (het achtergrondrooster meet horizontaal 50 ms bij verticaal 0,5 mV).



FIGUUR 3. Elektromyogram bij patiënt B van de paravertebrale spieren ter hoogte van het wervellichaam van T<sub>XII</sub> toont in rust continue motor-unitactiviteit. Ter hoogte van de pijn ontstaat een spasme.

veel hulp nodig had in de huishouding. Verscheidene specialisten werden geconsulteerd, onder wie een psychiater. De neuroloog overwoog stiff-personsyndroom en verwees patiënte naar het Academisch Medisch Centrum, Amsterdam. Haar voorgeschiedenis vermeldde een vitamine-B<sub>12</sub>-deficiëntie en een hypothyreoïdie, behandeld met levothyroxine, toen patiënte 47 jaar was.

Neurologisch onderzoek toonde een extreme hypertonie aan de romp en de proximale beenmusculatuur. Het was niet mogelijk de knieën te buigen. Regelmatig traden er minutenlang durende pijnlijke spierkrampen op van met name de romp- en bovenbeenspieren. Zitten en lopen waren niet goed mogelijk door de hypertonie. De spierrekkingsreflexen waren symmetrisch en levendig aan armen en benen. Er waren geen pathologische reflexen. Het EMG toonde in rust continue motor-unitactiviteit (figuur 3), afnemend na toediening van diazepam. De vorm van de motor-unitpotentials was niet afwijkend. Het MRI-onderzoek van de hersenen en wervelkolom liet geen afwijkingen zien.

Laboratoriumonderzoek toonde een niet-afwijkend bloedbeeld en niet-afwijkende waarden voor BSE, creatinekinase, elektrolyten en schildklierfunctie-uitslagen. In het serum werden antilichamen tegen schildkliercolloïd, eilandjes van Langerhans en glutaminezuurdecarboxylase aangetoond, maar niet tegen amfifysine. In de liquor cerebrospinalis werden antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase aangetoond; de waarden voor celgetal, eiwitconcentratie en IgG-index waren niet afwijkend.

De diagnose luidde 'stiff-person'-syndroom. Patiënte werd behandeld met diazepam 5 en 5 en 10 mg per dag en baclofen 25 mg 3 dd, wat een sterke vermindering gaf van de klachten. Met name de pijnlijke krampen werden minder. Na een intraveneuze stootkuur methylprednisolon, 1000 mg/dag gedurende 3 dagen, werd een onderhoudsdosering prednison oraal gestart, met een afbouw van 60 naar 7,5 mg/dag in ongeveer 1 maand, en gedurende een jaar voortgezet. Na enkele dagen bemerkte patiënte dat de stijfheid in haar benen minder werd. Binnen 14 dagen kon zij weer lopen met hulp. Na ontslag liep zij thuis met behulp van een rollator. Het langzaam afbouwen van het prednisonegebruik gaf geen problemen, maar het stoppen met de laatste 1 mg per dag leidde tot terugkeer van de klachten. Na een nieuwe stootkuur methylprednisolon verdwenen de klachten weer. Bij een opnieuw begonnen onderhoudsdosering van 20 mg per dag functioneerde zij gedurende een jaar zelfstandig. Daarna verdween patiënte uit de follow-up.

#### BESCHOUWING

Het stiff-personsyndroom werd voor het eerst door Moersch en Woltman in 1956 beschreven.<sup>1</sup> Het syndroom is zeldzaam; de exacte incidentie en prevalentie zijn niet bekend. Er zijn sterke aanwijzingen dat stiff-

personsyndroom een auto-immuunziekte is.<sup>2</sup> Bij 60% van de patiënten kunnen antilichamen worden aangetoond tegen het glutaminezuurdecarboxylase,<sup>3</sup> een enzym dat van essentieel belang is bij de productie van gamma-aminoboterzuur (GABA). Verminderde activiteit van glutaminezuurdecarboxylase leidt tot een tekort aan de remmende neurotransmitter GABA, waardoor de remming van de spinale reflexbogen afneemt. Dit zou de klinisch waarneembare stijfheid en continue motor-unitactiviteit bij EMG goed kunnen verklaren.<sup>4</sup>

*Auto-immuunhypothese.* De hypothese dat stiff-personsyndroom een auto-immuunziekte is, wordt ondersteund door de aanwezigheid van auto-antilichamen en de samenhang met andere auto-immuunziekten: auto-immuunschildklierziekten, vitiligo, pernicieuze anemie<sup>3-5-6</sup> en myasthenia gravis.<sup>7</sup> Bij 85% van de patiënten met klassiek stiff-personsyndroom worden behoudens antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase verschillende andere auto-antilichamen gevonden: tegen schildkliermicrosomen, pariëtale cellen van de maag en gladde spiercellen.<sup>2-8</sup>

Stiff-personsyndroom komt ook voor als paraneoplastisch verschijnsel bij het mammacarcinoom,<sup>9</sup> bij neoplasieën van het colon, de ziekte van Hodgkin, thymomen<sup>10</sup> en bij longcarcinomen.<sup>11</sup> Bij de paraneoplastische variant bij het mammacarcinoom kunnen auto-antilichamen tegen amfifysine worden gevonden.<sup>9</sup> Amfifysine is een enzym dat zich evenals glutaminezuurdecarboxylase in het presynaptisch deel van het axon bevindt. Anti-Yo-, anti-Hu- en anti-Ri-auto-antilichamen komen bij de paraneoplastische vorm van stiff-personsyndroom meestal niet voor.<sup>12</sup> Bij 30% van de patiënten met stiff-personsyndroom komt diabetes mellitus type 1 voor.<sup>8</sup> Het enzym glutaminezuurdecarboxylase is ook aanwezig in de  $\beta$ -cellen van het pancreas. Bij 80% van de patiënten met nieuw gediagnosticeerde diabetes mellitus type 1 komen antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase voor,<sup>4</sup> zij het in een veel lagere titer dan bij stiff-personsyndroom.<sup>13</sup>

*Kliniek.* De eerste verschijnselen van stiff-personsyndroom beginnen meestal in het 4e en 5e levensdecennium.<sup>14</sup> Het klassieke ziektebeeld wordt gekenmerkt door over de jaren progressieve klachten van stijfheid van de lage rug, die zich geleidelijk uitbreidt over romp en bovenbenen. In de loop van de tijd komen daar vaak stimulusgevoelige, intermitterende, zeer pijnlijke spierkrampen in de rug en de benen bij.<sup>5-15</sup> Tijdens slaap is de

stijfheid verdwenen.<sup>16</sup> Bij onderzoek wordt uitgesproken hypertonie van de spieren aan rug, romp en bovenbenen gevonden. Opvallend is de extreme lumbale hyperlordose die bij veel patiënten aanwezig is. De spierrekkingsreflexen aan de benen zijn vaak levendig, maar de voetzoolreflexen zijn ongestoord.

**Diagnose.** De diagnose 'stiff-person'-syndroom wordt gesteld op grond van het klinisch beeld in combinatie met het elektromyografisch onderzoek. Op het EMG wordt in rust bij het naaldmyografisch onderzoek continue spieractiviteit gezien van met name de lange rugspieren, die afneemt na toediening van benzodiazepinen.<sup>16 17</sup> De morfologische kenmerken van de motorunitactiviteit zijn niet afwijkend en er mogen geen aanwijzingen zijn voor myotonie.

Het aantonen van anti-antilichamen tegen glutaminezuurdecarboxylase in serum of liquor cerebrospinalis met behulp van ELISA heeft als diagnostische test voor het stiff-personsyndroom een sensitiviteit van ongeveer 60%.<sup>3</sup> Specifiek voor de aandoening is de aanwezigheid van hoge titers antilichamen tegen de 65-kDa-isoform van glutaminezuurdecarboxylase, aangetoond met 'western blotting'.<sup>18</sup>

**Differentiaaldiagnose.** De differentiaaldiagnose bestaat in eerste instantie uit progressieve encefalomyelitis met rigiditeit en 'stiff-limb'-syndroom. Bij progressieve encefalomyelitis met rigiditeit treden naast de progressieve stijfheid en krampen ook hersenstamverschijnselen en myoclonus op. Het beloop is snel progressief en leidt meestal in enkele jaren tot de dood.<sup>8</sup> Het stiff-limbsyndroom is een veel lichtere variant, waarbij de pijn en stijfheid zich beperken tot één (onder)been. Hierbij treedt veelal een beloop met remissies en recidieven op en de levensverwachting wordt waarschijnlijk niet negatief beïnvloed.<sup>19</sup>

Het zogenaamde syndroom van Isaacs gaat ook gepaard met continue spontane spieractiviteit, maar onderscheidt zich klinisch door het optreden van spontane lokale spiertrekkingen die onder de huid zichtbaar zijn (myokymieën), voortdurende spieractiviteit tijdens de slaap en lage spierrekkingsreflexen. In het EMG worden reeksen van repetitieve ontladingen gezien van individuele motor-unitpotentialen en fasciculaties.

**Prognose.** De prognose van stiff-personsyndroom is individueel erg verschillend. Over het algemeen is er een langzaam progressief beloop.<sup>8</sup> De meeste patiënten zullen uiteindelijk krukken nodig hebben bij het lopen of zelfs aan bed gekluisterd raken.<sup>15</sup>

**Behandeling.** De behandeling van een patiënt met stiff-personsyndroom kan in eerste instantie bestaan uit toediening van GABA-agonisten. Diazepam heeft met name een goed effect op de spierkrampen. De doseringen kunnen zeer hoog zijn: 100-200 mg diazepam/dag.<sup>20 21</sup> De voorkeur gaat uit naar een combinatie van benzodiazepinen en baclofen oraal. Op deze wijze is de noodzakelijke dosering per medicament lager, waardoor bijwerkingen worden beperkt.<sup>15 21</sup> Acuut stoppen van de medicatie kan leiden tot onttrekkingsverschijnselen of tot een ernstige opleving van de symptomen; dit kan levensbedreigend zijn.<sup>15 22</sup>

In tweede instantie moet men immuunmodulerende therapie overwegen. Corticosteroiden lijken een gunstig effect te hebben op de klachten en verschijnselen.<sup>21 23 24</sup> Er worden uiteenlopende doseringsregimes gebruikt, maar er zijn geen gecontroleerde studies voorhanden naar de effectiviteit en de duur van de behandeling.

In een recent gepubliceerde, dubbelblinde, gerandomiseerde, placebogecontroleerde, gekruiste studie met 16 patiënten met stiff-personsyndroom wordt een goed resultaat beschreven van intraveneuze toediening van immuunglobulinen 2 g/kg lichaamsgewicht/maand in 2 doses gedurende 3 opeenvolgende maanden.<sup>20</sup> Langertermijnresultaten van deze behandeling zijn niet bekend en gegevens over voortzetting van immunotherapie of eventuele herhaling van de intraveneuze immuunglobulinebehandeling bij recidiverende klachten ontbreken vooralsnog.

J.P.Geervliet, neuroloog in het Zuiderzee Ziekenhuis te Lelystad, attendeerde ons op patiënt B en dr.J.H.Koelman, neurofysioloog in het Academisch Medisch Centrum Amsterdam, en D.M.Laman, neurofysioloog in het Sint Lucas-Andreas Ziekenhuis te Amsterdam, leverden een bijdrage aan het klinisch-neurofysiologisch onderzoek.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

---

#### ABSTRACT

*Stiff-person syndrome.* – In two patients, a man aged 54 years and a woman aged 49 years, stiff-person syndrome was diagnosed. This is a rare disorder of the central nervous system, with signs of an autoimmune pathogenesis. Patients present with pain and stiffness of the lower back, a complaint that is regularly seen in general practice. Moreover, the disease causes hypertonia and very painful cramps of the lower back and legs. Electromyographic examination in the resting condition reveals continuous muscle activity in the long back muscles, which decreases following the administration of diazepam. In 60% of patients, antibodies to glutamic acid decarboxylase may be found in the serum or cerebrospinal fluid; this enzyme is involved in the production of the inhibiting neurotransmitter gamma-aminobutyric acid. Both patients were treated with diazepam, baclofen and corticosteroids. Stiff-person syndrome is a rare but treatable disorder that should be considered when patients present with stiffness and pain in the lower back and upper legs.

---

#### LITERATUUR

- 1 Moersch FP, Woltman HW. Progressive fluctuating muscular rigidity and spasm ('stiff-man' syndrome): report of a case and some observations in 13 other cases. *Proc Mayo Clin* 1956;31:421-7.
- 2 Blum P, Jankovic J. Stiff-person syndrome: an autoimmune disease. *Mov Disord* 1991;6:12-20.
- 3 Solimena M, Folli F, Aparisi R, Pozza G, De Camilli P. Auto-antibodies to GABA-ergic neurons and pancreatic beta cells in stiff-man syndrome. *N Engl J Med* 1990;322:1555-60.
- 4 Ellis TM, Atkinson MA. The clinical significance of an autoimmune response against glutamic acid decarboxylase. *Nat Med* 1996;2:148-53.
- 5 Lorish TR, Thorsteinsson G, Howard jr FM. Stiff-man syndrome updated. *Mayo Clin Proc* 1989;64:629-36.
- 6 Dalakas MC, Fujii M, Li M, McElroy B. The clinical spectrum of anti-GAD antibody-positive patients with stiff-person syndrome. *Neurology* 2000;55:1531-5.

- <sup>7</sup> Nicholas AP, Chatterjee A, Arnold MM, Claussen GC, Zorn jr GL, Oh SJ. Stiff-persons' syndrome associated with thymoma and subsequent myasthenia gravis. *Muscle Nerve* 1997;20:493-8.
- <sup>8</sup> Barker RA, Revesz T, Thom M, Marsden CD, Brown P. Review of 23 patients affected by the stiff man syndrome: clinical subdivision into stiff trunk (man) syndrome, stiff limb syndrome, and progressive encephalomyelitis with rigidity. *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1998;65:633-40.
- <sup>9</sup> Rosin L, DeCamilli P, Butler M, Solimena M, Schmitt HP, Morgenthaler N, et al. Stiff-man syndrome in a woman with breast cancer: an uncommon central nervous system paraneoplastic syndrome. *Neurology* 1998;50:94-8.
- <sup>10</sup> Grimaldi LM, Martino G, Braghi S, Quattrini A, Furlan R, Bosi E, et al. Heterogeneity of autoantibodies in stiff-man syndrome. *Ann Neurol* 1993;34:57-64.
- <sup>11</sup> Bateman DE, Weller RO, Kennedy P. Stiffman syndrome: a rare paraneoplastic disorder? *J Neurol Neurosurg Psychiatry* 1990;53:695-6.
- <sup>12</sup> Meinck HM, Thompson PD. Stiff man syndrome and related conditions. *Mov Disord* 2002;17:853-66.
- <sup>13</sup> Dalakas MC, Li M, Fujii M, Jacobowitz DM. Stiff person syndrome: quantification, specificity, and intrathecal synthesis of GAD65 antibodies. *Neurology* 2001;57:780-4.
- <sup>14</sup> Thompson PD. The stiff-man syndrome and related disorders. *Parkinsonism Relat Disord* 2001;8:147-53.
- <sup>15</sup> Stayer C, Meinck HM. Stiff-man syndrome: an overview. *Neurologia* 1998;13:83-8.
- <sup>16</sup> Mamoli B, Heiss WD, Maida E, Podreka I. Electrophysiological studies on the 'stiff-man' syndrome. *J Neurol* 1977;217:111-21.
- <sup>17</sup> Martinelli P, Nasseti S, Minardi C, Macri S, Ippoliti M. Electrophysiological evaluation of the stiff-man syndrome: further data. *J Neurol* 1996;243:551-3.
- <sup>18</sup> Butler MH, Solimena M, Dirckx jr R, Hayday A, De Camilli P. Identification of a dominant epitope of glutamic acid decarboxylase (GAD-65) recognized by autoantibodies in stiff-man syndrome. *J Exp Med* 1993;178:2097-106.
- <sup>19</sup> Saiz A, Graus F, Valdeoriola F, Valls-Sole J, Tolosa E. Stiff-leg syndrome: a focal form of stiff-man syndrome. *Ann Neurol* 1998;43:400-3.
- <sup>20</sup> Dalakas MC, Fujii M, Li M, Lutfi B, Kyhos J, McElroy B. High-dose intravenous immune globulin for stiff-person syndrome. *N Engl J Med* 2001;345:1870-6.
- <sup>21</sup> Levy LM, Dalakas MC, Floeter MK. The stiff-person syndrome: an autoimmune disorder affecting neurotransmission of gamma-aminobutyric acid. *Ann Intern Med* 1999;131:522-30.
- <sup>22</sup> Meinck HM, Tronnier V, Rieke K, Wirtz CR, Flugel D, Schwab S. Intrathecal baclofen treatment for stiff-man syndrome: pump failure may be fatal. *Neurology* 1994;44:2209-10.
- <sup>23</sup> Schmierer K, Valdeuza JM, Bender A, DeCamilli P, David C, Solimena M, et al. Atypical stiff-person syndrome with spinal MRI findings, amphiphysin autoantibodies, and immunosuppression. *Neurology* 1998;51:250-2.
- <sup>24</sup> Hao W, Davis C, Hirsch IB, Eng W, Daniels T, Walsh D, et al. Plasmapheresis and immunosuppression in stiff-man syndrome with type 1 diabetes: a 2-year study. *J Neurol* 1999;246:731-5.

Aanvaard op 7 januari 2003

## Epidemiologische mededelingen

### *HIV-screening onder zwangere vrouwen in de regio Amsterdam in 2002*

A.K.VAN DER BIJ, D.K.F.MULDER-FOLKERTS, J.A.R.VAN DEN HOEK, K.BOER, M.F.SCHUTTE EN R.A.COUTINHO

Eind jaren tachtig van de vorige eeuw is de Gemeentelijke Geneeskundige en Gezondheidsdienst (GG&GD) te Amsterdam gestart met een HIV-surveillance onder alle zwangere vrouwen in de hoofdstad. In de periode 1988 tot 1991 werd een lage en gelijkblijvende prevalentie (0,1%) gevonden.<sup>1</sup> Dit was de belangrijkste reden om per januari 1992 de surveillance op beperkte schaal te continueren in een aantal peilstations met relatief hoge prevalentie: 2 Amsterdamse ziekenhuizen en 1 verloskundige praktijk.

Sinds 1996 echter zijn effectieve antiretrovirale middelen beschikbaar voor de preventie van HIV-transmissie.

Gemeentelijke Geneeskundige en Gezondheidsdienst, cluster Infectieziekten, Postbus 2200, 1000 CE Amsterdam.

Mw.A.K.van der Bij en mw.dr.J.A.R.van den Hoek, artsen-epidemiologen; mw.D.K.F.Mulder-Folkerts, verpleegkundige; prof.dr.R.A.Coutinho, medisch microbioloog-epidemioloog (tevens: Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, afd. Humane Retrovirologie, Amsterdam).

Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, afd. Gynaecologie en Verloskunde, Amsterdam.

Dr.K.Boer, gynaecoloog.

Onze Lieve Vrouwe Gasthuis, afd. Gynaecologie en Verloskunde, Amsterdam.

Dr.M.F.Schutte, gynaecoloog.

Correspondentieadres: mw.A.K.van der Bij (avdbij@gggd.amsterdam.nl).

#### SAMENVATTING

In 2001 is de GG&GD gestart met het aanbieden van een HIV-test aan alle zwangeren in de regio Amsterdam. In 2002 participeerden alle verloskundigen en alle ziekenhuizen, op één na, aan deze HIV-screening. Er kregen 10.752 zwangeren een HIV-test aangeboden. Het percentage vrouwen dat de test weigerde, was 13,6. Bij 24 zwangeren (0,26%) werden antistoffen tegen HIV aangetoond. Vergeleken met 1990-1991 was de HIV-prevalentie verdubbeld, maar was het aantal nieuwe HIV-geïnfekteerden gelijk gebleven (0,1%). Verontrustend is het hoge weigeringspercentage, waardoor veel mogelijk HIV-geïnfekteerde zwangeren worden gemist. Daarom is de GG&GD in januari 2003 gestart met het standaard opnemen van de HIV-test in het screeningspakket, naast tests op hepatitis B en syfilis. Iedere zwangere wordt op HIV getest, tenzij zij weigert. Naar verwachting zal in de loop van 2003 HIV-screening van zwangeren volgens deze methode landelijk worden ingevoerd.

sie van moeder naar kind. Verticale transmissie van HIV vindt vooral plaats tijdens de bevalling en via borstvoeding.<sup>2-4</sup> De transmissiekans is van circa 30% naar minder dan 1% terug te brengen door antiretrovirale behandeling tijdens de zwangerschap, een sectio caesarea en afzien van borstvoeding.<sup>5</sup> Testen van HIV tijdens de