



Bonaire, St. Eustatius, Saba

Neonatale hieprikscreening in Caribisch Nederland Monitor over 2020

De neonatale hieprikscreening (NHS) in Caribisch Nederland

Het doel van de neonatale hieprikscreening is het vroegtijdig opsporen van een aantal zeldzame, ernstige aangeboren ziektes bij pasgeborenen. Voor deze ziektes zijn vroegtijdige interventies, zoals medicatie of een dieet, belangrijk voor de pasgeborene, omdat hiermee onherstelbare schade voorkomen of beperkt kan worden.

De neonatale hieprikscreening is op 1 januari 2015 op Bonaire ingevoerd en in oktober 2015 op St. Eustatius en Saba.

De verschillende GGD'en in Caribisch Nederland (van Bonaire, St. Eustatius en Saba) coördineren de NHS op de drie eilanden en werken nauw samen met verloskundigen, huisartsen en artsen uit ziekenhuizen. Ook wordt nauw samengewerkt met professionals op het eiland St. Maarten, omdat vrouwen uit Saba en St. Eustatius hier meestal bevallen. De regie van de NHS ligt bij het RIVM-Centrum voor Bevolkingsonderzoek (CvB). De Dienst Vaccinvoorziening en Preventieprogramma's (DVP) van het RIVM zorgt voor een professionele uitvoering van de NHS.

Met de monitor is te zien of de NHS-programma-onderdelen goed functioneren in Caribisch Nederland en of er misschien maatregelen genomen moeten worden om het programma beter te laten presteren. De gegevens voor de monitor komen uit de dataregistratiesystemen Praeventis (peildatum screeningsdata: 11-3-2021) en Neorah (diagnostiek van verwezen kinderen, peildatum: 14-6-2021).

Over de hieprikscreening in Europees Nederland wordt een [aparte monitor](#) gemaakt.

Over de deelnemende eilanden

Bonaire: Op Bonaire worden ongeveer 200 kinderen per jaar geboren. Alle zwangeren worden gecontroleerd door de verloskundigen op het eiland. Bijna alle kinderen worden geboren in het enige ziekenhuis op het eiland: Fundashon Mariadal. Thuisgeboorte komt sporadisch voor. Bij de meeste kinderen die geboren worden op Bonaire wordt de hiepriks thuis afgenomen.

Bij gecompliceerde zwangerschappen op Bonaire worden de zwangere vrouwen overgevlogen naar Colombia. Dit gebeurt ook bij (of na) complexe



bevallingen. De kinderen zijn gemiddeld ongeveer een maand na de geboorte weer terug op Bonaire. In Colombia is geen neonatale hieprikscreening. Bij de pasgeborenen die opgenomen zijn geweest in Colombia, wordt de hiepriks pas uitgevoerd bij terugkomst op Bonaire.

Op Bonaire wordt zowel Papiaments als Nederlands gesproken, daarom is de informatie over de hieprikscreening zowel in het Nederlands als in het Papiaments beschikbaar.

St. Eustatius: St. Eustatius heeft ongeveer 35 geboorten per jaar. Ongeveer de helft van de kinderen wordt geboren in het ziekenhuis op het eiland St. Maarten. Op St. Maarten is echter geen neonatale hieprikscreening. Bij de pasgeborenen die geboren en opgenomen zijn geweest op St. Maarten wordt de hiepriks pas uitgevoerd bij terugkomst op St. Eustatius. Op St. Eustatius wordt zowel Nederlands als Engels gesproken. De informatie over de hieprikscreening is daarom zowel in het Nederlands als in het Engels beschikbaar.

Saba: Saba heeft ongeveer 15 geboorten per jaar. Bijna alle kinderen worden geboren in het ziekenhuis op St. Maarten. Bij de pasgeborenen die geboren en opgenomen zijn geweest op St. Maarten wordt de hiepriks pas uitgevoerd bij terugkomst op Saba.

Dat de bevallingen van vrouwen van St. Eustatius en Saba vaak elders plaatsvinden, heeft gevolgen voor de tijdigheid waarmee de hiepriks kan worden afgenomen. Kinderen zijn gemiddeld een week na de geboorte terug op St. Eustatius of Saba, waardoor de hiepriks vaak niet tijdig (tussen 48 en 168 uur na de geboorte) kunnen worden uitgevoerd.

Op Saba wordt zowel Nederlands, Engels en Spaans gesproken. De informatie over de hielprikscreening is daarom zowel in het Nederlands als in het Engels en Spaans beschikbaar.

Leeswijzer

Deze monitor gaat over de screeningsgegevens van pasgeborenen uit Bonaire, St. Eustatius en Saba in 2020.

Er wordt in deze monitor steeds onderscheid gemaakt tussen een 1e hielprik, een herhaalde 1e hielprik, een 2e hielprik en een herhaalde 2e hielprik:

- 1e hielprik: de eerste hielprik die wordt afgenomen;
- Herhaalde 1e hielprik: het opnieuw uitvoeren van de hielprik omdat er op het filtreerpapier van een hielpriksetje te weinig bloed is verzameld om alle laboratoriumanalyses te kunnen uitvoeren ('onvoldoende vulling'), omdat de eerste hielprik te vroeg is afgenomen (binnen 48 uur na geboorte), of omdat een kind minder dan 24 uur voor afname van de hielprik een bloedtransfusie kreeg. Een te snelle afname van de hielprik na een bloedtransfusie kan de uitslag beïnvloeden. Na een bloedtransfusie met rode bloedcellen moet na 91 dagen de hielprik herhaald worden voor de test op hemoglobinopathieën (HbP).
- 2e hielprik: indien er bij de 1e hielprik sprake is van een niet-conclusieve laboratoriumuitslag wordt een 2e hielprik verricht;
- Herhaalde 2e hielprik: hetzelfde als bij de herhaalde 1e hielprik



Op welke aandoeningen wordt er gescreend?¹

- **Adrenogenitaal syndroom (AGS)**
- **Cystic fibrosis (CF)**
- **Congenitale hypothyreoïdie (CH)**
- **Hemoglobinopathieën (HbP)**
 - Sikkelcelziekte (SZ)
 - HbH-ziekte (HbH), een vorm van alfa-thalassemie
 - Bèta-thalassemie major (bTM)
- **Metabole Ziekten (MZ):**
 - 3-Methylcrotonyl-CoA carboxylase deficiëntie (3-MCC)²
 - Biotinidase deficiëntie (BIO)
 - Carnitine palmitoyltransferase deficiëntie type 1 (CPT1)³
 - Galactokinase deficiëntie (GALK)⁴
 - Klassieke galactosemie (GALT)
 - Glutaar acidurie type I (GA-I)
 - HMG-CoA lyase deficiëntie (HMG)²
 - Isovaleriaan acidurie (IVA)
 - Maple syrup urine disease (MSUD)
 - Medium-chain acylCoA dehydrogenase deficiëntie (MCAD)
 - Methylmalon acidurie (MMA)³
 - Multipele CoA carboxylase deficiëntie (MCD)²
 - Phenylketonurie (PKU)
 - Propion acidemie (PA)³
 - Trifunctional Protein deficiëntie/ Long-chain hydroxyacyl-CoA dehydrogenase deficiëntie (TFP/LCHAD)
 - Tyrosinemie type I (TYR-I)
 - Very-long-chain acyl-CoA dehydrogenase deficiëntie (VLCAD)

¹ OCTN2-deficiëntie en SZ-dragerschap behoren niet tot het screeningsprogramma. De uitslag wordt wel teruggekoppeld aan ouders (de SZ-dragerschapuitslag wordt alleen teruggekoppeld als er geen bezwaar is gemaakt door ouders).

² Deze drie aandoeningen worden in de rapportage samengenomen onder de term 3-MHM, deze aandoeningen hebben dezelfde merker.

³ Per oktober 2019 zijn de metabole ziekten CPT1, MMA en PA aan het screeningsprogramma toegevoegd.

⁴ Per 1 oktober 2020 is de metabole ziekte GALK aan het screeningsprogramma toegevoegd.

Meer informatie over deze ziektes is te vinden op de RIVM-website:

<https://draaiboekhielprikscreening.rivm.nl/>

Belangrijkste conclusies en aanbevelingen

De hielprikscreening in Caribisch Nederland verloopt naar verwachting.

- In 2020 is op Bonaire, St. Eustatius en Saba bij 306 kinderen een hielprik afgenomen.
- De deelnamegraad voor de hielprikscreening in Caribisch Nederland is geschat in deze monitor. Op de eilanden is namelijk sprake van veel in- en uitgaande mobiliteit rondom geboortes. Door de COVID-19-pandemie was hier nog meer sprake van dan gebruikelijk. Daarnaast werd het eiland van herkomst niet altijd geregistreerd op de hielprikkaart waardoor het dit jaar nog lastiger was om een goede schatting te maken. De schatting van de deelnamegraad van Caribisch Nederland is 99% in 2020. Echter, van 19 kinderen van St. Eustatius die elders zijn geboren ontbreken alle gegevens. Deze zijn daarom niet meegeteld in de dekkingsgraad.
- In totaal (de drie eilanden samen) zijn vijf kinderen verwezen in 2020 in verband met een afwijkende hielprikuitslag (1 vanwege sikkelcelziekte, 1 HbH-ziekte, 2 CH en 1 TYR-1). De diagnose sikkelcelziekte is bevestigd en de afwijkende uitslagen voor CH en TYR-1 bleken fout-positief. Van het kind met een afwijkende uitslag voor HbH-ziekte is de diagnose nog onbekend.
- In 2020 heeft één kind van St. Eustatius geen hielprik ontvangen, omdat de hielprikafname door gebrek aan materiaal bij de eerste afspraak niet is doorgegaan. Vervolgens is er per abuis geen nieuwe afspraak gemaakt. Het verdient aanbeveling een systeem te ontwikkelen of het bestaande systeem aan te passen om te controleren of na een afspraak waarbij de hielprik niet doorging een nieuwe afspraak is gemaakt.
- Het percentage herhaalde eerste en tweede hielprikken was 1,6% en 2,3% in 2020 (aantal kinderen: 5 en 7). In 2020 is de streefwaarde voor het percentage herhaalde 1^e hielprikken en 2^e hielprikken daarmee niet behaald (<0,5%). Hoewel de aantallen klein zijn, zou onderzocht kunnen worden wat de oorzaak is dat deze percentages hoger zijn dan in Europees Nederland.
- In 2020 is het percentage kinderen waarbij de hielprik tijdig is afgenomen (binnen 168 uur na de geboorte) op Bonaire, St. Eustatius en Saba respectievelijk 86%, 11% en 18%. Alleen op St. Eustatius is er sprake van een daling ten opzichte van 2019 (14%) en 2018 (17%). De daling in 2020 kan mogelijk verklaard worden door de maatregelen die zijn genomen om het aantal gevallen met COVID-19 te beperken. De minimale streefwaarde van 99% is voor alle eilanden niet gehaald. Veel zwangere vrouwen van St. Eustatius en Saba bevallen op St. Maarten. Bij hun kinderen kan de hielprik pas bij terugkomst worden afgenomen, waardoor de hielprikken daar niet tijdig kunnen worden uitgevoerd.
- De verzending per vliegtuig van de hielprikkaarten zorgt ervoor dat de ontvangst van de kaarten op het laboratorium in Nederland relatief lang op zich laat wachten. Er gaan maar enkele vluchten per week naar Europees Nederland. In 2020 is het vliegverkeer meerdere keren stilgelegd of sterk beperkt door de lockdowns die hebben plaatsgevonden om de COVID-19-pandemie onder controle te krijgen. De duur tussen het afnemen van de hielprik en ontvangst van de hielprikkaart in het lab is in 2020 dan ook verslechterd t.o.v. 2019 voor Bonaire (86% <10 dagen) en Saba (69% <10 dagen) en licht verbeterd voor St. Eustatius (58% <10 dagen). Echter, het gemiddeld aantal dagen tussen de hielprikafname en ontvangst van de hielprikkaarten is erg hoog voor St. Eustatius (13,8 dagen); bij 27% van de kinderen duurde het gehele traject langer dan 15 dagen.
- Enkele kinderen krijgen in plaats van een tweede hielprik direct een onderzoek in het ziekenhuis. Het is wenselijk dat naast de uitslag ook de datum van onderzoek wordt geregistreerd, zodat de tijdigheid van uitvoering van het onderzoek kan worden gemonitord. Ook is bij verwezen kinderen de datum van het eerste contact in de kliniek niet altijd geregistreerd, terwijl de diagnostiekuitslag wel bekend is: het is goed om hier attent op te zijn.

Schatting deelname

Het aantal kinderen dat in aanmerking komt voor de NHS op Bonaire, St. Eustatius en Saba, is niet precies bekend. Zoals eerder vermeld is er op de eilanden sprake van veel in- en uitgaande mobiliteit rondom geboortes. In 2020 was dit het extra moeilijk in te schatten, omdat relatief veel zwangeren van Saba en St. Eustatius ervoor hebben gekozen om elders te bevallen vanwege de COVID-19-pandemie. Het eiland van herkomst werd niet altijd geregistreerd op de hieprikaart. De noemer van de deelnamegraad is in deze monitor dit jaar geschat op basis van de Praeventis-data (Tabel 1).

Bonaire: In 2020 kregen 258 van de 259 bij Bonaire geregistreerde kinderen een eerste hiepriek (99,6%). Bij één kind is er principieel bezwaar gemaakt. Het geboortecijfer volgens Burgerzaken voor Bonaire voor 2020 is echter lager (251 kinderen): dit zijn alleen de kinderen die op Bonaire zelf zijn geboren. Het verschil kan verklaard worden omdat 10-15% van de kinderen buiten Bonaire (in Curaçao of Colombia) worden geboren wegens medische redenen. In 2020 was het verschil minder groot dan in 2019 (respectievelijk 3% en 13%). Mogelijk zijn er ook enkele hieprieken van kinderen uit Saba, St. Eustatius en St. Maarten bij Bonaire geregistreerd.

St. Eustatius: Op St. Eustatius is bij 37 van de 38 in Praeventis geregistreerde kinderen een hiepriek afgenomen in 2020. Bij één kind is er geen hiepriek afgenomen, omdat er geen materiaal op de locatie beschikbaar was. Per abuis is er geen nieuwe afspraak gemaakt om alsnog de hiepriek af te nemen. Bij Burgerzaken zijn echter 57 kinderen geregistreerd die geboren zijn in 2020: 37 zijn op St. Eustatius of St. Maarten geboren en op St. Eustatius gescreend. De 19 anderen zijn elders geboren: hun deelname aan het hiepriekprogramma is onbekend. Bij een noemer van 38 is de deelnamegraad 97%.

Saba: Op Saba is bij 11 kinderen een hiepriek geregistreerd in 2020. Volgens burgerzaken zijn er 15 kinderen geboren in 2020. Uit extra onderzoek door de medisch adviseur van het RIVM in samenwerking met Public Health Saba bleek dat alle 15 een hiepriek hebben gekregen (waarvan zes op Bonaire). Er zijn geen bezwaren geregistreerd in Praeventis. Daarom wordt de deelname geschat op 100%.

In totaal hebben 306 kinderen in 2020 deelgenomen aan de NHS in Caribisch Nederland. Voor zover kan worden nagegaan valt bij geen van de eilanden de deelname buiten de afgesproken signaalwaarde (>99%). Hierbij dient aangetekend te worden dat de deelname niet goed te bepalen is door onduidelijkheid rond het geboortecijfer. De 19 kinderen van St. Eustatius die elders geboren waren ontbraken in het databestand. Zij zijn niet meegeteld in de dekkingsgraad, vanwege een gebrek aan gegevens over hen.

Tabel 1. Schatting deelname hieprikscreening per eiland (signaalwaarde > 99%)

	2016	2017	2018	2019	2020
	Deelname ¹	Deelname ¹	Deelname ¹	Deelname ¹	Deelname ¹
Bonaire	186/176 = 106% ²	205/207 = 99%	220/184 = 120% ²	210/186 = 113% ²	258/259 = 99,6%
St.Eustatius	30/31 = 97%	27/27 = 100%	37/37 = 100%	29/32 = 91%	37/38 = 97% ³
Saba	13/ 13 = 100%	19/19 = 100%	14/15 = 93%	13/13 = 100%	11/11 = 100% ⁴
Totaal	229/220= 104% ²	251/253 = 99%	271/236 = 115% ²	252/231 = 109% ²	306 / 308 = 99%

¹ Deelname t/m 2019: aantal kinderen waarbij de hiepriek is afgenomen volgens de registratie in Praeventis / aantal geborenen volgens Burgerzaken Caribisch Nederland (exclusief kinderen die voor de hiepriekafname overleden zijn). In 2020 zijn er veel onduidelijkheden over de noemer: daarom is het aantal in PV geregistreerde kinderen als noemer gebruikt.

² Geboortecijfer betreft alleen de kinderen geboren op Bonaire. 10-15% van de kinderen op Bonaire worden buiten Bonaire geboren. Hierdoor is er bij meer kinderen een hiepriek afgenomen dan er zijn ingeschreven in het geboorteregister. Verder is er veel mobiliteit tussen de verschillende eilanden in Caribisch Nederland en Europees Nederland.

³ Bij Burgerzaken zijn 57 kinderen geregistreerd die geboren zijn in 2020, echter in het databestand Praeventis staan er maar 38. De 19 kinderen waarvan niet bekend is of zij zijn gescreend zijn niet meegeteld in de berekening van de dekkingsgraad.

⁴ Bij burgerzaken zijn er 15 kinderen geboren in 2020 bekend, zij kregen allen een hiepriek, maar bij Saba zijn er maar 11 in PV geregistreerd.

Herhaalde 1e hielprikken en 2e hielprikken

In 2020 zijn er op Bonaire twee herhaalde eerste hielprikken uitgevoerd, omdat de eerste hielprik binnen 24 uur na een bloedtransfusie werd afgenomen (tabel 2). Drie kinderen hadden een niet-conclusieve uitslag (2x voor CH en 1x voor AGS). Bij alle drie de kinderen is er direct vervolgonderzoek verricht. Bij geen van de kinderen is dus een tweede hielprik gedaan.

Op St. Eustatius zijn er twee herhaalde hielprikken uitgevoerd vanwege onvoldoende vulling. Drie kinderen hadden een niet-conclusieve uitslag voor CH. Bij twee van hen is er een tweede hielprik gedaan. Bij het andere kind is er direct vervolgonderzoek in het buitenland verricht.

Op Saba is bij een kind een herhaalde hielprik uitgevoerd vanwege onvoldoende vulling. De uitslag van de herhaalde hielprik was niet-conclusief voor CH waarop vervolgens een tweede hielprik is uitgevoerd.

De streefwaarden voor herhaalde eerste hielprikken en tweede hielprikken zijn beide <0,5%. Het percentage herhaalde eerste hielprikken en tweede hielprikken bedraagt in 2020 respectievelijk 1,6% en 2,3% en voldoet, net als voorgaande jaren, daardoor niet aan de streefwaarde.

Tabel 2. Herhaalde eerste hielprikken en tweede hielprikken (streefwaarden <0,5%)

	2016		2017		2018		2019		2020	
	HH	TH	HH	TH	HH	TH	HH	TH	HH	TH
Bonaire	2	2 (2xCH)	2	0	4	0	3	5 ¹ (5xCH)	2	3 (2x CH, 1x AGS) ¹
St. Eustatius	0	1 (1xCH)	0	2 (1xAGS, 1xCH)	1	0	1	2 (2x CH)	2	3 (3x CH) ¹
Saba	0	0	4	0	0	1 (1xCH)	0	0	1	1 (1x CH)
Totaal	2	3	6	2	5	1	4	7	5	7
%	0,9%	0,9%	2,4%	0,9%	1,8%	0,4%	1,6%	2,8%	1,6%	2,3%
<i>Streefwaarde</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>	<i>≤0,5%</i>

HH = herhaalde 1^e hielprik TH = tweede hielprik

¹ Er waren in 2019 5 kinderen met een niet-conclusieve uitslag voor CH. Allen hebben geen TH maar direct vervolgonderzoek gekregen. In 2020 was dit bij 3 van de 6 kinderen het geval.

Tijdigheid hielprikken

De hielprik wordt kort na de geboorte uitgevoerd door een screener. De timing is hierbij cruciaal. De eerste hielprik dient in Caribisch Nederland tussen 48 en 168 uur na de geboorte afgenomen te worden¹. Bij geen van de kinderen is de hielprik in 2020 te vroeg (<48 uur) afgenomen.

¹ In Europees Nederland geldt een andere minimumtijd (z.s.m. na 72 uur, of na 96 uur als de NHS in combinatie met de gehoorscreening wordt gedaan).

Bonaire

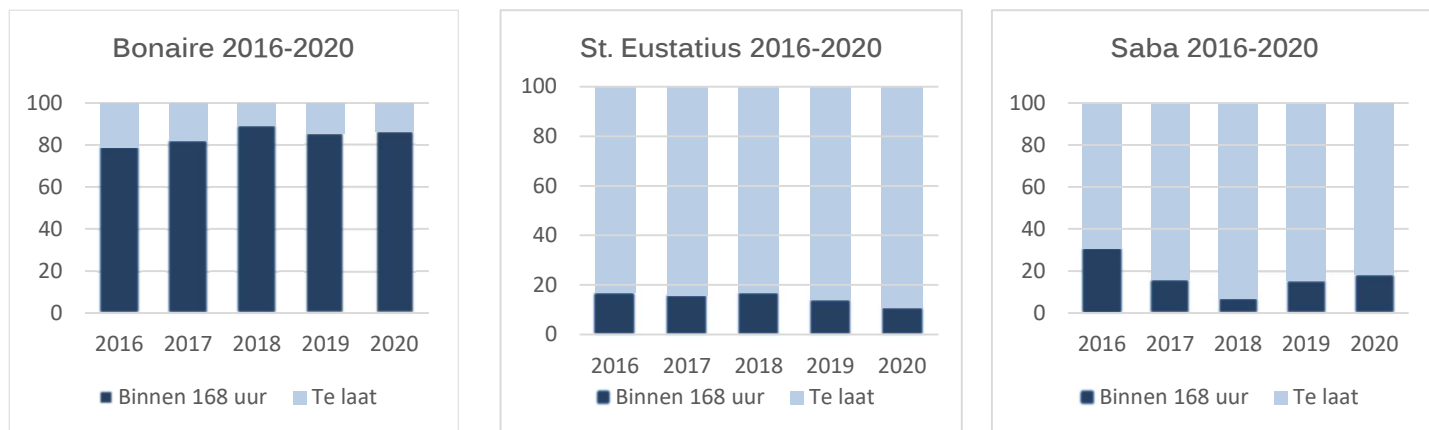
Het percentage eerste hielprikken dat op Bonaire in 2020 is uitgevoerd binnen 168 uur (zeven dagen) na de geboorte is net als vorig jaar 86% (Figuur 1). De streefwaarde van minimaal 99% is daarmee niet gehaald. Dit komt doordat kinderen relatief vaak elders worden geboren.

St. Eustatius

In 2020 is 11% van de eerste hielprikken binnen 168 uur (zeven dagen) uitgevoerd (Figuur 1). Dit is minder dan in 2019 (14%) en 2018 (17%). De streefwaarde van minimaal 99% is de afgelopen jaren niet gehaald. Zoals eerder vermeld is dit door bevallingen op St. Maarten vaak ook niet mogelijk.

Saba

In 2020 is op Saba 18% van de eerste hielprikken uitgevoerd binnen 168 uur (zeven dagen) na de geboorte. Dit is hoger dan in 2019 (15%) en 2018 (7%) (Figuur 1). Ook op Saba is de streefwaarde van minimaal 99% in afgelopen jaren niet gehaald. Zoals eerder vermeld komt dit doordat veel moeders uit Saba bevallen op St. Maarten.



Figuur 1: Tijdigheid hielprikken per eiland 2016-2020

Tijdigheid herhaalde eerste en tweede hielprikken

Op Bonaire zijn in 2020 twee herhaalde eerste hielprikken uitgevoerd, allebei vanwege bloedtransfusies met rode bloedcellen. Beide herhaalde eerste hielprikken werden 124 dagen na geboorte verricht. Na de laatste bloedtransfusie met rode bloedcellen moet minimaal 90 dagen gewacht worden met het herhalen van de eerste hielprik.

Voor Bonaire kan de tijdigheid van de tweede hielprikken niet berekend worden omdat deze niet zijn gedaan. In plaats daarvan is onderzoek in het ziekenhuis uitgevoerd. De datum van dit onderzoek is niet geregistreerd.

Op St. Eustatius zijn in 2020 twee herhaalde eerste hielprikken uitgevoerd vanwege onvoldoende vulling. Deze zijn 84 en 132 dagen na geboorte verricht. De tweede hielprikken zijn 121 en 134 dagen na geboorte verricht. Volgens medewerkers op St. Eustatius is de voornaamste oorzaak van deze te laat uitgevoerde hielprikken de COVID-19-pandemie; het team dat zich met de hielprikscreening bezighoudt moest door de pandemie extra taken uitvoeren.

Op Saba is in 2020 bij een kind een herhaalde eerste hielprik uitgevoerd vanwege onvoldoende vulling en vervolgens is een tweede hielprik uitgevoerd vanwege een niet-conclusieve uitslag. De uitslag van de tweede hielprik was afwijkend voor CH, maar bleek uiteindelijk fout-positief. De eerste hielprik is op dag 9 verricht, en de herhaalde eerste hielprik drie weken later op dag 30 na geboorte. De tweede hielprik is 12 dagen daarna verricht, op dag 42. De hielprikkaarten zijn elk binnen 6-9 dagen door het laboratorium ontvangen.

Tijdigheid ontvangst laboratorium

De tijdigheid van de ontvangst van hieprikkarten in het laboratorium in Europees Nederland heeft veel te maken met de verzendduur van de hieprikkarten. De kaarten moeten per vliegtuig naar het RIVM worden vervoerd. Het aantal vluchten naar Nederland is beperkt. Op Bonaire wordt vanaf maart 2018 één vlucht per week gebruikt voor de verzending van de hieprikkarten. Voor Saba en St-Eustatius is het aantal hieprikkarten klein (< 1 per week). Daarom zijn er voor deze eilanden geen vaste afspraken over het transport naar Nederland.

In tabel 3 is te zien dat vanuit Bonaire 86% van de hieprikkarten binnen 10 dagen is ontvangen, vanuit St. Eustatius was dit 59% en vanuit Saba 69%. Voor alle eilanden geldt dat het gemiddeld aantal dagen tussen de afname van de hieprikkarten en de ontvangst door het laboratorium hoger is in vergelijking met vorig jaar. Met name voor St. Eustatius is het verschil tussen het gemiddeld aantal dagen van 2020 en 2019 groot, namelijk 4,5 dag. De langere verzendduur heeft mogelijk te maken met de lockdowns die meerdere keren hebben plaatsgevonden om de besmettingscijfers van COVID-19 onder controle te krijgen. Ten tijde van deze lockdowns waren er geen of nauwelijks vliegverbindingen. Een overzicht met wanneer en waar vervoersproblemen zich voordeden is niet bekend.

Tabel 3 Tijdigheid ontvangst hieprikkarten op laboratorium 2016-2020¹

	Jaar	Aantal dagen		% ontvangst binnen		
		Min.-max.	Gem.	<5d	<10d	<15d
Bonaire	2015-2016	2-39	7,8	18%	75%	93%
	2017	2-33	7,1	24%	82%	96%
	2018 ²	1-27	7,6	23%	77%	97%
	2019	1-19	5,6	42%	91%	95%
	2020	1-20	7,0	20%	86%	97%
St. Eustatius	2015-2016	4-14	8,2	3%	74%	100%
	2017	6-21	10,3	0%	58%	82%
		6-12	10,1	0%	36%	100%
	2020	3-44	13,8	22%	59%	73%
Saba	2015-2016	4-10	6,9	23%	92%	100%
	2017	7-43	11,2	0%	57%	91%
	2018 ²	6-13	9,9	0%	50%	100%
	2019	5-9	7,4	0%	92%	100%
	2020	3-21	9,5	15%	69%	85%

Verwijzingen

In 2020 waren er vijf verwijzingen naar aanleiding van de hiepriksuitslag (1x voor sikkelcelziekte, 1x voor HbH-ziekte, 1x voor tyrosinemie type 1 (TYR-1) en 2x voor congenitale hypothyreoïdie, tabel 4a). Het percentage gevonden sikkelcelziekte (SZ)-dragers (HbS) is 6% (tabel 4b).

Omdat de bevolkingsopbouw op de eilanden anders is dan in Europees Nederland, is te verwachten dat er vooral meer verwijzingen zijn voor hemoglobinoopathiën en dat er meer SZ-dragerschap gevonden zou worden in Caribisch Nederland dan in Europees Nederland. Deze erfelijke ziekten zijn namelijk terug te voeren op de Afrikaanse afkomst van een groot deel van de bevolking. Door het kleine aantal deelnemers zijn de verwijscijfers (per 100 deelnemers) op de drie eilanden variabel.

Tabel 4a. Aantal en percentage verwijzingen in de periode 2016-2020.

Ziekte	2016 aantal	Verwijs cijfer (%)	2017 aantal	Verwijs cijfer (%)	2018 aantal	Verwijs cijfer (%)	2019 aantal	Verwijs cijfer (%)	2020 aantal	Verwijs cijfer (%)	
Bonaire	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	HbP							0			
	SZ	1	0,5	0	0	0	0	1	0,5	1	0,4
	HbH	-	-	2	1,0	0	0	0	0	0	0
	bTM	-	-	0	0	0	0	0	0	0	0
	TYR-1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0,4
	Overige MZ [#]	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Som	1	5,4	2	1,0	0	0	1	0,5	2	0,8	
St. Eustatius	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	1	3,7	0	0	0	1	2,7	
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	HbP							0	0	0	
	SZ	1	3,3	0	0	0	0	0	0	0	
	HbH	-	-	0	0	1	2,7	0	0	1	2,7
	bTM	-	-	0	0	0	0	0	0	0	0
	MZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Som	1	3,3	1	3,7	1	2,7	0	0	2	5,4	
Saba	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	0	0	0	0	1	7,7	1	9,1
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	HbP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	MZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	Som	0	0	0	0	0	0	1	7,7	1	9,1
Totaal	2	0,9	3	1,2	1	0,4	2	0,8	5	1,6	

Vanwege het kleine aantal kinderen is er veel variatie in het percentage verwijzingen (aantal per 100 kinderen).

[#] Tijdens een pilotonderzoek op Bonaire in 2014, dus nog voor de officiële invoerdatum van de hieprikscreening, is nog een kind verwezen vanwege verdenking op de metabole ziekte VLCAD. Deze aandoening is niet bevestigd.

Tabel 4b. Dragerschap SZ*

	2016	2017	2018	2019	2020
Bonaire	5 / 186 = 3%	8 / 205 = 4%	12 / 220 = 5%	8 / 210 = 4%	15 / 258 = 6%
St. Eustatius	3 / 30 = 10%	5 / 27 = 19%	5 / 37 = 14%	0 / 29 = 0%	2 / 37 = 5% [#]
Saba	1 / 13 = 8%	3 / 19 = 16%	1 / 14 = 7%	1 / 13 = 8%	0 / 11 = 0%
Totaal	9 / 229 = 4%	16 / 251 = 6%	18 / 271 = 7%	9 / 252 = 4%	17 / 306 = 6%

*Dragerschap SZ is een nevenbevinding en geen onderdeel van de NHS en is daarom niet meegenomen in de berekening van het verwijscijfer

[#] In juni 2021 is nog een drager gevonden die in 2020 elders is geboren en net voor de leeftijd van 6 maanden is geprikt. Dit kind stond niet in het databestand. Een andere drager stond ook niet in het databestand, omdat de postcode verkeerd was geregistreerd in Praeventis. Dit kind is door de medisch adviseur doorgegeven. Uiteindelijk zijn dus 4 dragers gevonden op St. Eustatius na screening van 39 kinderen (10%).

Uitkomsten diagnostiek

In 2020 is in totaal één kind met sikkelcelziekte opgespoord. Bij het kind dat was verwezen voor HbH-ziekte is nog geen diagnose bekend. De twee kinderen met een verwijzing voor CH bleken bij nader onderzoek geen CH te hebben. Ook het kind dat was verwezen vanwege een afwijkende uitslag voor TYR-1 bleek geen TYR-1 te hebben (fout-positieve screeningsuitslag).

Door de kleine aantallen is het niet zinvol om testkarakteristieken weer te geven in deze monitor.

Tabel 5. Uitkomsten diagnostiek

Ziekte	2016		2017		2018		2019		2020		
	Verw.	Bev.	Verw.	Bev.	Verw.	Bev.	Verw.	Bev.	Verw.	Bev.	
Bonaire	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	SZ	1	1	0	0	0	0	1	1	1	1
	HbP* HbH			2	0 of 1 ¹	0	0	0	0	0	0
	bTM			0	0	0	0	0	0	0	0
	MZ VLCAD	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	MZ TYR-1	0	0	0	0	0	0	0	0	1	0
	Totaal Bonaire	1	1	2	0 of 1¹	0	0	1	1	2	1
St. Eustatius	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	1	0	0	0	0	0	1	0
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	SZ	1	1	0	0	0	0	0	0	0	0
	HbP HbH			0	0	1	0	0	0	1	0 of 1 ²
	bTM			0	0	0	0	0	0	0	0
	MZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
Totaal St. Eustatius	1	1	1	0	1	0	0	0	2	0	
Saba	AGS	0	0	0	0	0	0	0	0	0	
	CH	0	0	0	0	0	0	1	0	1	0
	CF	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	HbP	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	MZ	0	0	0	0	0	0	0	0	0	0
	Totaal Saba	0	0	0	0	0	0	1	0	0	0
Totaal	2	2	3	0 of 1¹	1	0	2	1	1	0	

Verw.: verwijzing; bev.: bevestigd

¹ Deze aantallen zijn in 2018 gewijzigd. In 2017 waren er twee kinderen ingedeeld met HbH-ziekte, maar na nadere inspectie bleek één kind op basis van het DNA-onderzoek toch geen HbH-ziekte te hebben. Bij het andere kind is de uitslag van het DNA-onderzoek onbekend, waardoor de diagnose niet bevestigd kan worden.

² De diagnose is (nog) onbekend.

December 2021

AUTEURS

Sophie Wins

Paul H. Verkerk

Kitty van der Ploeg

Projectnummer : 060.46699

Rapportnummer: TNO 2021 R11694

Opdrachtgever: RIVM – Centrum voor Bevolkingsonderzoek

TNO - Child Health

Schipholweg 77-89

2316 ZL Leiden

Postbus 3005

2301 DA Leiden

T +31 88 866 90 00

www.tno.nl/eerste1000dagen

TNO.nl