

Aangeboren afwijkingen van de bekkenbodem: LEVENSLANG

Door de nieuwe inzichten over het ontstaan van aangeboren afwijkingen van en in het gebied van de bekkenbodem, de sterk verbeterde diagnostiek, de behandeling en de zorg is er veel veranderd voor kinderen met dergelijke afwijkingen. Dit alles heeft er toe geleid dat deze kinderen nu bijna allen de volwassen leeftijd bereiken. Echter de zorg is niet mee gegroeid. In het volwassen circuit ontmoeten deze mensen vaak welwillende dokters, maar veelal niet de deskundigheid. De Transitiepolikliniek, opgezet en aangestuurd vanuit de kinderchirurgie, probeert in die leemte te voorzien.

Bij een normaal aangelegde bekkenbodem en de aanverwante endeldarm en anus, zal kort na de geboorte binnen 48 uur de eerste ontlasting worden geloosd. Bij aangeboren afwijkingen in dit gebied, zal dat veelal niet altijd kunnen, omdat de anus niet uitmondt in de bilnaad of de endeldarm niet goed werkt. Dan zijn de eerste 48 uur van cruciaal belang voor de toekomst.

In deze *acute fase* moet er voor gezorgd worden dat de ontlasting kan worden geloosd. Veelal is dan nodig een tijdelijk stoma aan te leggen.

Als het kwijtraken van de ontlasting is gewaarborgd, begint de *onderzoeksfase*. In deze fase wordt de complexiteit van de aangeboren afwijking in kaart gebracht.

Eenmaal voldoende inzicht in de aard van de aangeboren afwijking hebbend, wordt dan een *behandeling* ingesteld met als doel zoveel mogelijk de normale anatomie te reconstrueren door middel van een operatie om te proberen een zo goed mogelijke functie te verkrijgen.

Met het reconstrueren van de abnormaliteit van bekkenbodem, en-

deldarm en anus begint dan ook de *evaluatiefase*. In die fase wordt de patiënt gecontroleerd en begeleid in het proces naar de zindelijkheid. De grote vraag is dan niet zozeer: Wordt de patiënt zindelijk, maar hoe krijg ik hem zindelijk.

Zindelijkheid

Wat is zindelijkheid precies? Onder zindelijkheid wordt verstaan:

1. Men moet gewaarworden dat er ontlasting in de endeldarm zit
2. Men moet dan in staat zijn om die ontlasting op te houden
3. Vervolgens moet men in staat zijn om zelf plaats en tijd te bepalen om deze ontlasting te lozen.

Aan alle drie van deze voorwaarden moet men voldoen om van zindelijkheid te kunnen spreken. Zo zijn dus obstipatie en incontinentie vormen van niet zindelijk-zijn. De patiënt komt dan altijd met de klacht bevuild ondergoed te hebben.

Aangeboren afwijkingen

De twee meest bekende aangeboren afwijkingen in het bekkenbodemgebied zijn ofwel de aangeboren anorectale misvorming ofwel de anus atresie en de Ziekte van

Hirschsprung of wel de aganglionosis van een deel van de darm.

De aangeboren anorectale misvorming is eigenlijk een aangeboren afwijking van de bekkenbodem. De plasbuis, de endeldarm en bij het meisje de vagina gaan door de bekkenbodem en komen dan uit in de bilnaad. Bij een misvorming van de bekkenbodem zijn dan ook veldal deze systemen aangedaan. Ofwel een van deze structuren ofwel twee of alle drie gaan dan op een afwijkende manier door de bekkenbodem. We noemen dit een dissociatie van deze organen ten opzichte van de bekkenbodem. Bij de reconstructie van deze aangeboren afwijking wordt deze dissociatie opgeheven en wordt gestreefd de normale anatomie te herstellen. Esthetisch worden thans uitstekende resultaten verkregen, maar functioneel wordt het zelden normaal en goed. Het niet kunnen ophouden van de ontlasting, maar ook het onvoldoende lozen van de ontlasting is dan een probleem. Onzindelijkheid is dus het gevolg.

Bij de Ziekte van Hirschsprung ontbreken de zenuwknoppjes ofwel

ganglioncellen in een deel van de darm en dus ook in de inwendige of interne anale kringspier. Ten gevolge van het ontbreken is er geen peristaltiek en kan aan het einde van de endeldarm de anus functioneel niet open. In de praktijk kunnen de ze patiënten hun ontlasting moeizaam tot niet lozen. Hoe uitgebreider dit ontbreken van de ganglioncellen des te ernstiger de aandoening. De enige juiste manier van behandelen is om dit niet functionerende deel van de darm te verwijderen en de darm daarna weer aan te sluiten op de anus ter hoogte van de inwendige anale kringspier. Het probleem is dat de inwendige anale kringspier niet kan worden verwijderd. Bij verwijdering van deze kringspier is er geen spontaan sluitingsmechanisme meer en de patiënte zal dus constant ontlasting verliezen. Nu deze kringspier wel blijft zitten zal dus na de operatie de anus functioneel dicht blijven zitten. Het gevolg is dat de ontlasting moeizaam of onvoldoende kan worden geloosd. Bij beschadiging van de kringspier ontstaat alsnog onwillekeurig ontlastingsverlies. Ook nu is onzindelijkheid het gevolg

Kinderleeftijd versus volwassenleeftijd

Op de kinderleeftijd is de zorg voor deze aanbiedingen goed gegarandeerd door de academische kinderchirurgische centra. Ook de omgeving waarin het kind opgroeit is in principe een veilige, beschermde omgeving. Allereerst is er de betrokkenheid en de zorg van de ouders. Zij waken over hun kind met een aandoening. Ook de verschillende schoolfasen kent door de leerplicht een zekere mate van bescherming.

Op de volwassenleeftijd valt dan ineens die bescherming weg. De volwassen geworden kinderen worden geconfronteerd met de harde maatschappelijke werkelijkheid. Als de aangeboren en gecorrigeerde af-

wijking te veel zorg, ziekteverzuim of aanpassingen behoeft, dan heeft dat zijn repercussies op werkstandigheden (het vinden van een baan), sociale omgang (aangaan van relaties) en verzekeringen (uitsluiting of hogere premies)

Bij al deze maatschappelijke en sociale onzekerheden blijkt tevens dat ook de seksualiteit bij deze jong volwassen een hoop problemen opleveren.

Bij de vrouw zijn er de afwijkingen aan de baarmoeder en de vagina, die tot menstruatiespijn en pijn bij het vrijen leiden. Dit alles is niet alleen het gevolg van de aangeboren afwijking, maar kan ook het gevolg zijn van de operatieve ingrepen uit het verleden. Het zwanger worden kan soms problematisch zijn. Veelal wordt een vaginale bevalling ontraden en zal besloten moeten worden tot een keizersnede.

Bij de man kunnen er problemen zijn van een onvoldoende goede erectie, ejaculatieproblemen en onvrede over de uiterlijke geslachtskenmerken. Ook bij de man kan er sprake zijn van een verminderde of ontbrekende vruchtbaarheid zijn. Dit is niet alleen het gevolg van de aandoening, maar kan ook het gevolg zijn van de ingrepen uit het verleden.

Ten gevolge van al deze seksuele problemen is dan te begrijpen dat de lust om te vrijen veelal bij deze mensen is afgenomen. Pijn en falen trekt dan een behoorlijke wissel.

Transitiepolikliniek

Vanuit klachten die kwamen vanuit de patiëntenverenigingen (Vereniging Anusatresie en Vereniging Ziekte van Hirschsprung) over het vervolg in de behandeling van deze complexe aangeboren afwijkingen, heeft de Nederlandse Vereniging van Kinderchirurgie gemeend het standpunt te moeten innemen, dat

ondanks dat zij slechts de zorg behartigt van patiënten tot de leeftijd van 18 jaar de kinderchirurgie zijn verantwoordelijkheid moet nemen om ook het vervolgtraject te begeleiden.

Vanuit deze stellingname zijn in Nederland de Transitiepoliklinieken gestart. En dergelijke Transitiepolikliniek wordt bemand door een multidisciplinaire team. De kinderchirurg is daarbij de spin in het web of tenminste de vaste consulent. De kinderchirurg brengt zijn expertise in en werkt samen met de bekkenbodemspecialisten uit het volwassencircuit.

De volwassen geworden patiënt krijgt aldus gepaste zorg op maat, inzicht in de complexiteit van de aandoening en weet uiteindelijk in welke situatie hij een beroep kan doen op deze nieuwe vorm van zorg.

dr R.A.Th.M. Langemeijer, kinderchirurg
22 augustus 2010.

Voor nadere informatie over deze aandoeningen:
www.anusatresie.nl
www.hirschsprung.nl

