

# EEN KLEINE IMPERFECTIE

## *Geïsoleerde schisis geen reden voor abortus*

Een lip- of gehemeltespleet bij een kind is tegenwoordig al in een vroeg stadium van de zwangerschap zichtbaar. Er zijn ouders die om die reden een abortus overwegen. Dat betekent dat een gezond kind met uitzicht op een vrijwel normaal en gelukkig leven wordt geaborteerd.

in principe goed waarneembaar en herkenbaar vanaf twaalf weken na de conceptie.<sup>1</sup>

### SPREEKUUR

De consequentie van deze ontwikkeling is dat artsen steeds vaker vragen krijgen van aanstaande ouders over te verwachten aangeboren afwijkingen op basis van prenatale diagnostische gegevens. Dit doet zich ook voor op het gebied van de lip-, kaak- en gehemeltespleten. De vraag naar informatie in de prenatale fase over mogelijke schisis- en aanverwante afwijkingen is inmiddels zo groot geworden, dat in het Wilhelmina Kinderziekenhuis in Utrecht voor dit doel een regulier vierwekelijks spreekuur is opgezet. Hier kunnen ouders terecht van een foetus die op grond van antenatale diagnostiek vermoedelijk een schisis heeft.

In de meeste gevallen gaat het om een toevallsbevinding, die bij een routinematig echografisch onderzoek aan het licht is gekomen. Bij deze counseling staan een plastisch chirurg, een medisch psycholoog en een gynaecoloog de ouders te woord.

Deze vertegenwoordigers van het schisisteam geven antenataal de voorlichting die zij normaliter ook geven aan de ouders van pasgeboren baby's met een schisis. Onvermijdelijk rijst bij ouders dan soms de vraag naar mogelijkheden om de zwangerschap vroegtijdig af te breken. De discussie verplaatst zich vervolgens al snel naar een gebied waar de grenzen vervagen. Wat is een verstandig en goed afgewogen advies? Hoeveel te verwachten lijden van het nog ongebooren kind is nodig om onderbreking van een zwangerschap te rechtvaardigen?

A.B. MINK VAN DER MOLEN

*Jongetje met een volledige rechtszijdige lip-, kaak- en gehemeltespleet twee weken na geboorte.*

**P**renatale diagnostiek naar chromosomale en andere afwijkingen komt steeds vaker voor. De technische vooruitgang maakt dat diagnostiek steeds vroeger mogelijk is. Niet alleen klinisch-genetisch onderzoek, maar ook prenataal echografisch onderzoek heeft de afgelopen tien jaar een grote ontwikkeling doorgemaakt.

Zo is de resolutie van de echoapparatuur sterk verbeterd en kunnen beelden driedimensionaal worden weergegeven. Door de technische ontwikkeling in combinatie met betere training van de echografist worden ook kleinere afwijkingen in een vroeger stadium echografisch herkend. Het gevolg is dat een lipspleet of een gehemeltespleet vaker prenataal wordt vastgesteld. Met de huidige stand van de techniek is een lipspleet (mits de foetus in de juiste positie ligt ten opzichte van de camera)

DE FOTO IS HELAAS  
NIET BESCHIKBAAR  
VOOR INTERNET

Schisis is namelijk geen levensbedreigende aandoening.

Bij een geïsoleerde niet-syndromale schisis - en dat zijn de meeste gevallen - is het toekomstige lijden overkomelijk. De uiteindelijke (maatschappelijke) toekomstverwachting van deze kinderen blijkt bovendien niet aantoonbaar te verschillen met die van kinderen zonder schisis. Een geïsoleerde schisis vormt daarom op zich onvoldoende argument om een zwangerschap te onderbreken.

#### BEPERKINGEN

Schisis is een spectrum van afwijkingen, variërend van nauwelijks waarneembaar tot volledige bilaterale lip-, kaak- gehemeltepleten. Kinderen met een schisis hebben in grote lijnen twee soorten problemen. Enerzijds het uiterlijk, dat met name bij de lipspleten een rol speelt, meestal in combinatie met een vormafwijking van de neus. Anderzijds de functionele beperkingen van een open gehemelte.

Een open gehemelte geeft bijvoorbeeld moeilijkheden bij (borst)voeding: mond- en neusholte vormen één geheel, waardoor het kind onvoldoende vacuüm opbouwt tijdens het zuigen. Verder zijn problemen te verwachten met de spraakontwikkeling. Voor een heldere en goed verstaanbare spraak is het noodzakelijk

dat de neusholte kan worden afgesloten van de mondholte. Zo niet, dan ontstaat een zogenaamde openneusspraak. Het open gehemelte heeft ook gevolgen voor de ontluchting van het middenoor via de buis van Eustachius. Middenoorproblematiek komt daarom relatief vaak voor bij kinderen met schisis. Tijdelijk

gehemeltepleet kan vaak definitief worden behandeld in het eerste levensjaar met een enkele operatie van ongeveer een uur onder algehele narcose gedurende een korte opname (meestal een nacht postoperatief). Behandeling van een volledige enkel- of dubbelzijdige lip-, kaak- en gehemeltepleet vraagt ver-

### *Ook kinderen zonder schisis zijn in de puberteit niet altijd gelukkig met hun uiterlijk*

gehoorverlies kan een extra beperking vormen voor de normale spraakontwikkeling. Het plaatsen van trommelvliesbuisjes brengt vaak verbetering.

#### OPERATIES

De chirurgische behandeling is afhankelijk van het type schisis en verloopt protocollair. De protocollen van de schisisteams in Nederland vertonen kleine verschillen, onder meer wat betreft het tijdstip van sluiten van het harde gehemelte. Een nationale of internationale consensus ontbreekt. Een partiële lip- of

scheidene ingrepen over een langere periode. In Utrecht betekent dit: sluiten van de lipspleet op een leeftijd van 3 maanden, het zachte gehemelte met 6 maanden, het harde gehemelte op 5- tot 7-jarige leeftijd, de kaakspleet vullen met bot bij 7-9 jaar. In ongeveer 25 procent van deze gevallen met een gehemeltepleet is nog een operatie noodzakelijk om de afsluiting tussen mond- en keelholte te verbeteren ten behoeve van de spraak, een zogenaamde faryngoplastiek.

Na de puberteit, als onder- en bovenkaak volledig zijn uitgegroeid, blijkt een enkele keer een zogenaamde le-fort-I-osteotomie van de bovenkaak wenselijk. Vanaf 16 jaar kan de jongere beslissen of hij/zij een correctie van het litteken in de lip en/of de vorm van de neus(vleugel) wil ondergaan. Daarnaast hebben kinderen met een gehemeltepleet meestal spraakles nodig in de leeftijd van 4-8 jaar, evenals orthodontische behandeling in de leeftijd van 8-12 jaar.

#### GEMOTIVEERD

Dit lijkt een uitgebreide behandeling, maar valt mee als we bezien dat dit hele traject zich over vele jaren uitstrekt. Van de operaties in het eerste jaar kunnen de kinderen zich over het algemeen weinig herinneren. Voor de latere operaties zijn de kinderen vaak gemotiveerd. Het is belangrijk om zich te realiseren dat deze groep kinderen voor het overige kerngezond is. Ze zijn en voelen zich niet ziek, en herstellen daarom snel. Postoperatieve pijn is bij kinderen niet eenvoudig te meten, maar uit ervaring blijkt dat dit geen groot probleem is behalve, soms, na een spraakverbeterende operatie. Ten gevolge van zwelling kan het >>

*Hetzelfde jongetje drie maanden na het operatief sluiten van de lip met herstel van de musculus orbicularis oris en neusvleugelcorrectie. Operatie op leeftijd van vijf maanden.*

DE FOTO IS HELAAS  
NIET BESCHIKBAAR  
VOOR INTERNET

BEELD: A.B. MINK VAN DER MOLEN

<< slikken dan een paar dagen pijnlijk en moeilijk zijn.

Bovenstaande is het perspectief van de chirurg. Van fundamenteel belang zijn natuurlijk de ervaringen van de kinderen en ouders zelf. In de praktijk lijken ook deze aspecten mee te vallen. Weinig kinderen hebben angst voor een bezoek aan het schisisteam. Natuurlijk komen er kinderen bij het schisisteam die bijvoorbeeld in de puberteit niet tevreden zijn over bepaalde aspecten van hun

De kwaliteit van dit onderzoek is echter variabel en voldoet in vele gevallen niet aan de huidige criteria van evidence-based medicine. Hunt c.s. presenteren de resultaten van een systematische review van de literatuur op dit gebied.<sup>2</sup> Het doel van deze studie was het bewijzen of verwerpen van de veronderstelling dat individuen met een lip-, kaak- of gehemeltespleet grotere psychosociale problemen hebben vergeleken met personen die geen schisis hebben.

len op zich onvoldoende argumenten vormen om op basis daarvan zonder meer over te gaan tot een abortus. Er wordt dan een gezond kind geaborteerd met uitzicht op een vrijwel normaal en gelukkig leven.

Hoe perfect moet je tegenwoordig als foetus van drie maanden zijn om niet vroegtijdig te sneuvelen in het antenatale traject? De ontwikkeling in Israël is in dit kader van belang en angstaanjagend.<sup>3</sup> Daar worden bijna geen kinderen met een schisis meer geboren. Die daling valt niet toe te schrijven aan het 'plotseling' verdwijnen van genetische predispositie of het slikken van een wondermedicijn. De enige reële verklaring is het systematisch toepassen van abortus. Als dat het geval is, dan komen we dicht bij begrip-pen als selectie ten behoeve van het zuivere ras of het ideale wenselijke uiterlijk. Dat is een gevaarlijke weg.

#### KWALITEIT VAN LEVEN

Hoe kunnen we deze ontwikkeling in Nederland voorkomen? De wet- en regelgeving in Nederland biedt artsen gelukkig enig houvast. Abortus op medisch-genetische indicatie leidt in alle gevallen tot een conflict van waarden: de autonomie van de ouders tegenover de beschermwaardigheid van de foetus. De beschermwaardigheid van het leven van de foetus is niet absoluut - althans, dat is de in Nederland in brede kring heersende mening.<sup>4</sup> Een selectieve abortus vindt men een aanvaardbare optie om ernstig lijden van kind en/of ouders te voorkomen. In hoeverre een aandoening of de aanleg voor een bepaalde aandoening als ernstig wordt beschouwd, is afhankelijk van objectieve en subjectieve factoren. Objectieve factoren zijn:

- a. de ernst van de ziekte (de mate waarin de ziekte de kwaliteit van leven of de levensverwachting aantast),
- b. de kans dat de aandoening zich zal manifesteren,
- c. de leeftijd waarop de aandoening zich zal manifesteren, en
- d. de mogelijkheid van preventie en behandeling.

Belangrijke subjectieve factoren kunnen aanwezig zijn in de ervaringen die de ouders met de aandoening hebben, bij zichzelf of in de familie.

Factor b en c staan in geval van schisis op een prenatale echo reeds vast. De mate waarin de schisis de kwaliteit van het leven aantast is beperkt (factor a)

### *Hoe perfect moet je als foetus van drie maanden zijn om niet vroegtijdig te sneuvelen?*



gelaat, maar ook kinderen zonder schisis zijn op die leeftijd niet altijd gelukkig met hun uiterlijk. Bovendien kunnen de chirurgen in vele gevallen door middel van een operatie tegemoetkomen aan de wensen van het kind op dit gebied. Daarnaast kunnen er acceptatieproblemen bij de ouders bestaan. Vaak zijn die er in het begin, direct na de geboorte. Leren accepteren dat je kind niet perfect is; ouders verschillen daarin enorm. Voor de ene vader of moeder is een lip-spleet een bijzaak in de vreugde over de geboorte van een verder gezonde baby, voor anderen een blijvende smet op hun kind. De indruk bestaat dat hoe vanzelfsprekender de acceptatie van de ouders is, hoe makkelijker het kind zelf met de schisis omgaat.

#### GEVAARLIJKE WEG

Naar de psychosociale aspecten van schisis is relatief veel onderzoek gedaan.

De onderzoekers concluderen dat er tot nu toe slechts beperkt bewijs is geleverd dat kinderen met een schisis psychosociale problemen ontwikkelen op grond van hun schisis. Anders geformuleerd: de gevolgen vallen mee, anders was het bewijs door al deze artikelen inmiddels wel overtuigend geleverd. Het gaat er in dit kader ook niet om dat in de toekomst - bij herhaling van dit soort onderzoek met meer verfijnde methoden op grotere schaal en volgens epidemiologisch optimale systematiek - misschien blijkt dat er wel kleine en wellicht zelfs statistisch significante verschillen bestaan in de psychosociale ontwikkeling van kinderen en volwassenen met schisis vergeleken met leeftijdsgenoten zonder schisis. Die kleine verschillen zullen, zo verwacht ik, mogelijk worden gevonden. Tenslotte heeft een kind met een schisis iets dat een ander kind niet heeft. Waar het om gaat, is dat die mogelijke kleine verschil-

en behandeling is goed mogelijk (factor d). Daarmee vervallen twee belangrijke objectieve peilers om abortus te rechtvaardigen. Op basis van objectieve criteria dienen betrokken artsen in Nederland daarom uiterst terughoudend te zijn als het gaat om advies over eventuele abortus op basis van een geïsoleerde schisis.

#### ONWENSELIJK

Alleen deskundigen op het gebied van schisis kunnen een abortuswens op basis van schisis in de juiste banen leiden, door gedegen voorlichting en verstandige begeleiding van de ouders in het prenatale traject. Het is daarom aan te bevelen om vanuit elk regionaal schisisteam in Nederland een antenataal multidisciplinair begeleidingstraject voor schisis op te starten. Uit Amerikaans onderzoek is naar voren gekomen dat plastisch chirurgen in een dergelijke omgeving zeer verschillend denken over eventuele abortus en de vorm van informatieverstrekking.<sup>5</sup> Objectieve criteria als de betrekkelijk geringe belasting voor het kind en de mogelijkheden tot goede behandeling geven dus niet voor iedereen de doorslag.

Hoewel dit in Nederland nog niet nader is onderzocht, moeten we ermee

### Informatie voor zwangere vrouwen kan aanzienlijk verschillen

rekening houden dat ook hier aanzienlijke verschillen bestaan tussen de informatie die artsen of prenatale teams aan de zwangere vrouw verstrekken. Dat is onwenselijk. Er moet in Nederland een discussie op gang komen met als doel een algemeen gedragen richtlijn. Hierbij dienen de diverse betrokken par-

#### SAMENVATTING

- *Vormen van schisis (lip-, kaak- en gehemeltespleten) worden vaker en steeds vroeger antenataal door middel van echografie gediagnosticeerd.*
- *Het schisisteam in Utrecht moet daardoor in toenemende mate antenatale voorlichting geven aan ouders over schisis en de behandeling ervan. Onlangs is hiervoor een speciaal spreekuur opgezet.*
- *Regelmatig vragen ouders op dit spreekuur naar de mogelijkheden van zwangerschapsonderbreking op basis van de echografisch vastgestelde schisis.*
- *Er bestaan goede argumenten om terughoudend te zijn ten aanzien van abortus als het gaat om een geïsoleerde schisis zonder bijkomende afwijkingen.*
- *Uniforme voorlichting aan de aanstaande ouders is in deze situatie in Nederland gewenst.*

tijen, zoals plastisch chirurgen, medisch psychologen, ethici, kinderen met een schisis en hun familie te worden betrokken. De wetenschappelijke verenigingen zouden het voortouw kunnen nemen. De uitkomst van die discussie kan helpen bij het verstrekken van adequate en uniforme voorlichting aan zwangere vrouwen bij wie echografie het bestaan van schisis bij de foetus heeft aangetoond. Deze vrouwen kunnen worden gewezen op de verantwoordelijkheid die zij dragen en worden gestimuleerd om hun beslissing te nemen in het licht van die verantwoordelijkheid. ■

dr. A.B. Mink van der Molen,  
plastisch chirurg, Wilhelmina Kinderziekenhuis (onderdeel UMCU) te Utrecht, verbonden aan het schisisteam van het WKZ

Correspondentieadres: a.minkvandermol@umcutrecht.nl;  
c.c.: redactie@medischcontact.nl

#### VELDWERK

### Gerechtigdigd paternalisme



Eerder leverde ik in deze rubriek al twee bijdragen over (full) body scans en diagnostiek op verzoek

van de patiënt. In de eerste bijdrage liet ik mij leiden door de ijzersterke argumenten van de Gezondheidsraad (tegen) en in de tweede gaf ik - tot verdriet van sommige lezers - blijk van twijfel. Want waaraan ontleent de dokter het recht om een patiënt (of klant) een gevraagde test te onthouden, zeker als die de test zelf wil betalen?

Cardioloog René Dijkgraaf vond dat gemakkelijk te weerleggen. 'Volgens die redenering zou iemand ook kunnen kiezen voor preventieve cholecystectomie of voor een avontuurlijke bypassoperatie.' Nu ligt in zijn voorbeelden de risicoafweging toch heel anders dan bij MRI-onderzoek op verzoek van de patiënt.

Enkele maanden geleden heb ik gefascineerd, bijna gebiologeerd, zitten kijken naar een BBC-reportage over patiënten die 'last' hebben van een gezond ledemaat en die zichzelf pas als 'compleet' ervaren als zij zonder benen in een rolstoel zitten. En ja hoor, na uitvoerig psychologisch onderzoek werd er uiteindelijk een chirurg gevonden die bereid was om de gezonde benen af te zetten.

Een extreem voorbeeld natuurlijk. Maar het adstrueert wel dat de wens van de patiënt ons er wel vaker toe brengt om onderzoek en/of behandelingen uit te voeren die niet direct evidence-based zijn, maar die wel bijdragen aan angst- en onzekerheidsreductie. En dat is ook een legitieme doelstelling, ook al vindt Dijkgraaf dat slap. Het draait echt niet alleen om gemak- en geldzucht.

Na de zomer komt de inspectie met een rapport over health checks en body scans. Ik heb inmiddels besloten me aan de conclusies en aanbevelingen van die rapportage te houden. ■

Floris Sanders

de radioloog

#### Literatuur

1. Johnson N, Sandy JR. Prenatal Diagnosis of Cleft Lip and Palate. *Cleft Palate Craniofac J* 2003; 40 (2): 186-9.
2. Hunt O, Burden D, Hepper P, Johnston C. The psychological effects of cleft lip and palate: a systematic review. *European Journal of Orthodontics* 2005; 27: 274-85.
3. Blumenfeld Z, Blumenfeld I, Bronshtein M. The early prenatal diagnosis of cleft lip and the decision-making process. *Cleft Palate Craniofac J* 1999; 36 (2): 105-7.
4. Cobben JM, Bröcker-Vriends AHJT, Leschot NJ. Prenatale diagnostiek naar de erfelijke aanleg mamma-/ovariumcarcinoom - een standpuntbepaling. *NTVG* 2002; 146 (31): 1461-5.
5. Matthews MS. Beyond the easy answers: The Plastic Surgeon and prenatal diagnosis. *Cleft Palate - Craniofacial Journal* 2002; 39 (2): 179-82.