



## VAN DE BRUG AF GEZIEN

FRANS HAZEBROEK

Oplage 1000  
Omslagfoto Levien Willemse, Rotterdam  
Ontwerp Ontwerpwerk, Den Haag  
Drukwerk Demmenie Grafimedia, Leiderdorp

ISBN 90-77906-12-6

© Frans W.J. Hazebroek, Erasmus MC  
18 november 2005

Alle rechten voorbehouden. Niets uit deze uitgave mag worden verveelvoudigd zonder voorafgaande toestemming van de auteur.

Voorzover het maken van kopieën uit deze uitgave is toegestaan op grond van art. 16h t/m 16m Auteurswet 1912 j°. Besluit van 27 november 2002, Stb. 575, dient men de daarvoor wettelijk verschuldigde vergoeding te voldoen aan de Stichting Reprorecht te Hoofddorp (Postbus 3060, 2130 KB).

# VAN DE BRUG AF GEZIEN

AFSCHEIDSCOLLEGE

Afscheidscollege Prof. Dr F.W.J. Hazebroek  
Hoogleraar Kinderheelkunde  
Erasmus Universiteit Rotterdam en  
Afdelingshoofd Kinderheelkunde Erasmus MC

Uitgesproken 18 november 2005

*Mijnheer de Rector Magnificus,  
Leden van het College van Bestuur,  
Leden van het Bestuur van het Erasmus MC,  
Dear Friends from abroad,  
Zeergewaardeerde toehoorders,*

## **Inleiding**

**B**ruggen hebben altijd tot de verbeelding gesproken, zeker in een stad als Rotterdam. Zoals bruggen verbindingen tussen stadsdelen vormen en daarmee bijdragen aan een verdere ontwikkeling en ontplooiing van de stad, zo heeft de kinderchirurgie zich in de afgelopen jaren kunnen ontwikkelen door verbindingen aan te gaan met diverse klinische en niet-klinische specialismen en vakgroepen binnen en buiten het Erasmus MC. Met deze woorden begon ik op 9 oktober 1998 hier mijn oratie getiteld: Bruggen naar de toekomst. Een metafoor over het aangaan van verbindingen, het overwinnen van obstakels en het overspannen van afstanden. Mensen en dingen bijeen brengen die anders van elkaar gescheiden zouden blijven. Nu, ongeveer 7 jaar later een andere metafoor: Van de brug af gezien. De scheepsbrug. Een prachtige plaats van waar de kapitein kan terugkijken, maar ook vooruitzien.

## Neonatale chirurgie

**M**ijn afscheidscollege zal vooral gaan over de neonatale chirurgie, het chirurgisch ingrijpen bij pasgeborenen met ernstige levensbedreigende aandoeningen. Neonatale chirurgie is voor mij tot op de dag van vandaag nog steeds het mooiste onderdeel van ons vakgebied gebleven. Ik zal mij richten op de volgende aspecten: ontwikkelingen in verleden en heden, de noodzaak van lange termijn follow-up onderzoek, stilstaan bij de grenzen aan ons medisch handelen en tenslotte een korte blik in de toekomst. Uiteraard zal ik dit college beëindigen met een woord van dank.

Nadat ik mijn opleiding tot algemeen chirurg in Den Haag en Haarlem had voltooid en vervolgens een jaar training in de kinderchirurgie had doorlopen in het Emma Kinderziekenhuis in Amsterdam, kwam ik in 1978 naar Rotterdam om op de afdeling van Professor Jan Molenaar mijn opleiding te voltooien. Tijdens een van mijn eerste nachtdiensten werd een pasgeborene opgenomen die in een van de omliggende ziekenhuizen was geboren met een congenitale hernia diafragmatica. Dit is een ziektebeeld waarbij er een gat in het middenrif bestaat waardoor allerlei buikorganen zich in de borstholte bevinden en het kind dientengevolge ernstige problemen met de ademhaling heeft. Zoals toen gebruikelijk rukte de speciaal voor het Sophia Kinderziekenhuis ontworpen baby-ambulance uit om het kind op te halen. Na aankomst in het SKZ, werd het kind, ook gebruikelijk in die tijd, direct in de transportcouveuse afgeleverd in de operatiekamer waar wij klaarstonden om een spoedoperatie uit te voeren.

Molenaar liet mij zien hoe gemakkelijk het was om bij deze operatie de buikorganen en darmen uit de linker borstholte te halen en weer in de buikholte te plaatsen en het gat in het middenrif te sluiten. Wat je noemt 'a piece of cake'. Echter na de operatie bleven er ernstige beademingsproblemen bestaan, waarbij het kind ternauwernood voldoende zuurstof op kon nemen. De rest van de nacht bleven we bezig om door veranderingen in houding van het kind en voortdurend aanpassen van de kunstmatige beademing te proberen het kind in leven te houden.

Nieuwe röntgenfoto's vroeg in de ochtend lieten zien dat we met het terugplaatsen van alle organen uit de linker borstkas, de lever via een gat in het rechter middenrif in de borstholte hadden geplaatst. Een tweede spoedoperatie volgde waarbij ik Klaas Bax mocht assisteren en de lever kon worden teruggeplaatst in de buikholte en ook dit gat in het middenrif kon worden gesloten. Echter, een paar uur na deze operatie, overleed het kind wegens onvoldoende longontwikkeling en pulmonale hypertensie (hoge druk in de bloedvaten van de long). Deze aangeboren afwijking, de congenitale hernia diafragmatica, is voor mij en mijn collega's nog altijd een van de fascinerendste maar ook frustrerendste afwijkingen gebleven.

Nu, meer dan 25-jaar later, is de mortaliteit van deze afwijking nog steeds hoog en ligt tussen de 30 en 40%, ondanks alle behandelingsmogelijkheden die in de loop der jaren zijn ontwikkeld en toegepast. Samen met collega's uit het Sick Kids Hospital in Toronto waren wij de eersten die de zogenaamde 'delayed surgery' hebben ingevoerd

(1). Dat wil zeggen dat we kinderen met deze afwijking niet meer acuut naar de operatiekamer brachten, maar eerst probeerden hen op de Intensive Care afdeling in een betere conditie te brengen, alvorens de operatie uit te voeren. Inmiddels was het ons duidelijk geworden dat het helemaal niet zo was dat de darmen en organen die in de borstholte zaten, verantwoordelijk waren voor de ademhalingsproblemen bij deze kinderen, maar dat de oorzaak was gelegen in de onderontwikkeling van de longen en de daarmee samenhangende te hoge bloeddruk in de bloedvaten in de longen. In de loop der jaren zijn allerlei methoden ontwikkeld om met verschillende medicamenten, met nieuwe vormen van beademing, te proberen de hoge bloeddruk in de longvaten gunstig te beïnvloeden. Ook zijn er nieuwere invasieve methoden van behandeling, zoals de foetale chirurgie waarbij d.m.v. operatief ingrijpen voor de geboorte wordt gepoogd om bij de foetus het gat in het middenrif al vroegtijdig te sluiten en zo een betere longontwikkeling te verkrijgen, en de Extra Corporele Membraan Oxygenatie (ECMO), de kunstlong, waarbij het kind direct na de geboorte tijdelijk aan een soort hart/longmachine wordt gelegd en op die manier zuurstof in het bloed krijgt.

Ondanks deze innovatieve vormen van behandeling blijft de mortaliteit van de congenitale hernia diafragmatica 'frustrerend hoog'!

De mortaliteit van een groot aantal andere levensbedreigende aangeboren afwijkingen is wel in de loop der jaren gedaald tot ongeveer 10%. In Tabel 1 worden hiervan een aantal voorbeelden gegeven. U zult begrijpen dat het voor ouders altijd een grote schok is als zij te horen krijgen dat hun kind een of meer ernstige aangeboren afwijkingen heeft.

---

**Tabel 1. Aangeboren afwijkingen bij de pasgeborene**

---

- Oesophagusatresie \*
- Duodenumatresie
- Dunne darmatresie
- Buikwanddefecten
- M.Hirschsprung
- Anorectale afwijkingen

---

\* atresie = afsluiting

---

## Vragen van ouders

Tegenwoordig krijgen ouders dit veelal voor de geboorte te horen en zij komen dan met een aantal vragen naar ons toe, die niet altijd goed zijn te beantwoorden.

- Welke afwijking of afwijkingen zijn er bij ons kind gevonden?
- Wat is de oorzaak van deze afwijking?
- Zal ons kind overleven en wat zal uiteindelijk de kwaliteit van dat leven zijn?

### Welke afwijking of afwijkingen zijn er bij ons kind gevonden?

Om de vraag welke afwijkingen er gevonden zijn goed te kunnen beantwoorden, is kennis en ervaring over diagnostiek en behandeling van aangeboren afwijkingen noodzakelijk. Die kennis en ervaring is aanwezig in de kinderchirurgische centra in Nederland. In deze tijd is er vrijwel altijd sprake van behandeling in teamverband, de zogenaamde multidisciplinaire behandelteams, waarbij vanuit verschillende invalshoeken diverse specialismen hun specifieke inbreng hebben. Aangezien het overgrote deel van deze kinderen een lange levensverwachting heeft, is het van groot belang een goede verslaglegging van de verschillende afwijkingen te hebben in het patiëntendossier, dat dan ook levenslang bewaard moet blijven. Sinds enige jaren maakt binnen onze afdeling de klinisch geneticus deel uit van het behandelteam. Ieder kind met een aangeboren afwijking wordt bij eerste opname door de klinisch geneticus gezien en de afwijkingen worden zo goed mogelijk in kaart gebracht. Tevens vindt met de ouders een 'genetic counseling' gesprek plaats waarbij o.a. het herhalingsrisico van de gevonden afwijkingen bij een volgend kind nauwkeurig wordt besproken. Op indicatie wordt chromosomenanalyse verricht en vrijwel altijd wordt er met 'informed consent' DNA afgenomen. Indien mogelijk wordt er weefsel bewaard voor wetenschappelijk onderzoek met als doel de mogelijke oorzaken van de afwijkingen te kunnen achterhalen. Daarnaast is het van groot belang om alle patiëntengegevens in te brengen in nationale en internationale databases, omdat we op deze manier veel meer te weten kunnen komen over de optimale behandelwijze.

### Wat is de oorzaak?

De vraag naar de oorzaak van de aangeboren afwijking kunnen we tot op de dag van vandaag zelden goed beantwoorden. Slechts een klein aantal van de aangeboren afwijkingen is erfelijk of familiair en meestal spreken we over 'een speling van de natuur' als mogelijke oorzaak. Belangrijk is om aan ouders duidelijk te maken dat er bij hen geen sprake hoeft te zijn van een schuldvraag of dat zij zelf de oorzaak zijn van het ontstaan van de afwijking bij hun kind.

Door uitgebreid wetenschappelijk onderzoek proberen we echter steeds meer te weten te komen over de oorzaak van deze afwijkingen. Een voorbeeld hiervan binnen onze afdeling is de onderzoekslijn betreffende normale en abnormale

longontwikkeling, waarbij door middel van patiëntgebonden onderzoek maar vooral ook door laboratoriumstudies, basaal onderzoek (zoals moleculair-genetisch onderzoek) en proefdiermodellen wordt getracht meer te weten te komen over het ontstaan van in dit geval de congenitale hernia diafragmatica. Zo wordt bijvoorbeeld in het onderzoek van ons staflid Van de Ven in een konijnenmodel de aangeboren afwijking nagebootst. Bij de zich ontwikkelende konijnenfoet wordt een gat in het middenrif gemaakt, de foet groeit verder in de baarmoeder en na de geboorte worden diverse behandelingen en beademingen toegepast.

Dit wetenschappelijk onderzoek is een uitstekend voorbeeld van hoogwaardig onderzoek waarbij vele afdelingen betrokken zijn. Kinderheekunde heeft uitstekende samenwerkingsverbanden met vele afdelingen, in Rotterdam, in Nederland en op vele andere plaatsen in de wereld.

### **Overleven en kwaliteit van leven?**

**V**ragen van ouders over overlevingskansen en kwaliteit van leven, dwingen ons niet alleen 'up to date' te blijven betreffende de ontwikkelingen in diagnostiek en behandeling, maar ook om ons medisch handelen te evalueren. Een uitgebreide analyse van overleden patiënten (mortaliteitsanalyse) kan ons veel informatie verschaffen. Ook is het van groot belang kinderen met aangeboren afwijkingen lang te blijven volgen met speciale aandacht voor hun lichamelijk en psychosociaal functioneren.

### **Toepassen en evalueren van nieuwe (chirurgische) behandelingswijzen**

**D**e afgelopen jaren heeft de kinderchirurgie zich zowel op chirurgisch als op anesthesiologisch gebied snel ontwikkeld. Ik noem enkele voorbeelden: de 'minimal invasive surgery, de kijkbuisoperaties, kan tegenwoordig ook uitgevoerd worden bij pasgeborenen (2). Er zijn nieuwe inzichten en mogelijkheden van kunstmatige beademing. Indien voeden via slokdarm en maag niet wenselijk of mogelijk is, kunnen, ook bij de kleinste pasgeborenen, voedingsstoffen rechtstreeks in de bloedbaan worden toegediend, de parenterale voeding. We weten langzaam maar zeker steeds meer over dosering van medicijnen zoals antibiotica op de kinderleeftijd. Steeds vroeger in de zwangerschap kunnen ziekten en aangeboren afwijkingen met prenatale diagnostiek worden vastgesteld, wat weer consequenties kan hebben voor het te voeren beleid voor moeder en kind. Al langer worden lever en niertransplantaties toegepast op de kinderleeftijd. Hart-, long- en dunne darmtransplantaties behoren nu ook tot de therapeutische mogelijkheden. En niet te vergeten behandeling met de eerder genoemde kunstlong.

Al meer dan 10 jaar kunnen op onze afdeling en in Nijmegen pasgeborenen met een ernstig longprobleem, waarvan het de verwachting is dat herstel mogelijk is, tijdelijk aan de ECMO gelegd worden. Dit is een zeer geavanceerde, maar ook zeer invasieve



behandeling waarbij in grote bloedvaten in de hals canules worden ingebracht waarna het bloed buiten het lichaam d.m.v een pompsysteem van zuurstof wordt voorzien. Inmiddels is het in Rotterdam ook mogelijk om naast pasgeborenen ook grotere kinderen met ECMO te behandelen.

## Mortaliteitsanalyse

**M**eer dan 25 jaar nu wordt binnen onze afdeling een uitgebreide analyse verricht van kinderen die zijn overleden (3,4). Waarom is dit belangrijk? Op de eerste plaats omdat het een reflectie biedt op ons eigen medisch handelen. Daarnaast geeft een dergelijke analyse een kwaliteitscontrole op de patiëntenzorg. Ook levert de analyse nieuwe gegevens, op grond waarvan nieuwe diagnostische, therapeutische en preventieve strategieën verder kunnen worden ontwikkeld. Ik zal nu kort ingaan op de resultaten van onze mortaliteitsanalyse, die uitsluitend betrekking heeft op pasgeborenen, dat wil zeggen kinderen die jonger dan 30 dagen waren toen zij op onze afdeling opgenomen waren.

In de periode 1980 – 2003 werden 2644 pasgeborenen opgenomen, waarvan er 277 zijn overleden, iets meer dan 10%. Onze analyse is gebaseerd op een indeling in drie groepen: de grootste groep, 56%, betreft kinderen die overleden zijn ondanks optimale behandeling en waarbij de afwijking zelf de oorzaak is geweest van het overlijden. Wij noemen dit de nonpreventable death.

De tweede groep van preventable death is met 11% gelukkig de kleinste. Tijdens de evaluatie van de ziektegeschiedenis, dus achteraf, bleek bij de beoordeling of behandeling iets onjuist te zijn geweest, bijvoorbeeld een niet adequate keuze van antibiotica. Als dit eerder ontdekt was, zou het misschien mogelijk zijn geweest, dat het kind niet zou zijn overleden.

De derde groep die we permissible death noemen, bedraagt 33%. Hier is er tijdens de behandelingsperiode altijd sprake geweest van een keuzemoment waarbij besloten is om de behandeling terug te trekken of in een enkel geval zelfs niet aan te vangen.

**Tabel 2. Mortaliteitsanalyse in 2 studieperioden**

Studieperiode	1980 – 1990	1991 – 2003
Mortaliteit	10%	10.5%
Onderverdeling in:		
Nonpreventable death	54%	57%
Preventable death	22%	3%
Permissible death	24%	40%

Als we deze evaluatie splitsen in twee perioden (Tabel 2), dan ziet u dat de 'overall' mortaliteit gelijk is gebleven, evenals het percentage nonpreventable deaths. Het percentage preventable deaths is in de tweede periode sterk gedaald, waarbij opgemerkt kan worden dat sinds 2004 er geen preventable death meer is vastgesteld.

Het percentage permissible deaths is in de tweede periode toegenomen van 24 tot 40%. Hiervoor zijn meerdere redenen aan te geven: pasgeborenen zijn meer prematuur dan in de eerste periode, en er wordt eerder gestart met behandeling van zeer complexe, meervoudige aangeboren afwijkingen. Maar we zijn ons ook meer bewust geworden dat verder behandelen soms niet meer medisch zinvol is te noemen, en niet in het belang van het kind is.

Wat heeft de evaluatie ons tot nu toe geleerd? Op de eerste plaats dat 10% mortaliteit in overeenstemming is met de overigens beperkt gepubliceerde cijfers van andere grote kinderchirurgische centra. Wat de nonpreventable death betreft, door vooruitgang in patiëntenzorg, onderwijs en onderzoek moet het mogelijk zijn om in de toekomst een afname van deze groep te bereiken. Aangaande permissible death, in deze tijd van technische vooruitgang moeten we aandacht blijven geven aan de ethische aspecten van onze behandelingsplannen en ons daarbij blijven realiseren dat niet alles wat kan, ook altijd gedaan moet worden.

Het betreft hier het moeilijke gebied tussen wat medisch zinvol genoemd mag worden en niet meer medisch zinvol, niet meer in het belang van de patiënt. Ik kom hier later nog op terug. Door in de patiëntenzorg meer te werken met richtlijnen en protocollen en meer aandacht te geven aan het veilig werken, mag een preventable death niet meer worden vastgesteld.

### Lange termijn follow-up

Het derde punt betreffende overleven en kwaliteit van leven, is de lange termijn follow-up van kinderen met enkel- of meervoudige aangeboren afwijkingen, met zowel aandacht voor het lichamelijke als het psychosociaal functioneren. Alweer enige jaren geleden hebben wij samen met de afdeling Kinder- en Jeugdpsychiatrie een uitgebreid na-onderzoek verricht bij 139 kinderen die kort na de geboorte geopereerd zijn aan een ernstige aangeboren afwijking van het type dat ik U eerder heb genoemd (Tabel 1), en die ten tijde van het na-onderzoek van 8 – 12 jaar oud waren (4). Bij 26% van de kinderen werden klachten van lichamelijke aard vastgesteld, waarbij een drietal klachten op de voorgrond stonden: slikklachten bij kinderen die geboren waren met een afgesloten slokdarm (oesophagusatresie), fecale incontinentie bij kinderen geboren met een anorectale malformatie, dat wil zeggen het ontbreken van een anus, en obstipatieklachten bij kinderen met de ziekte van Hirschsprung, dat is een gestoorde zenuwvoorziening, vooral in het onderste deel van de endeldarm. De meeste kinderen hadden bij het na-onderzoek weinig ernstige lichamelijke beperkingen. Gezien de ernst van de afwijkingen bij de geboorte kan gesteld worden dat het lichamenlijk functioneren

van deze groep kinderen als goed genoemd mag worden.

Wat het cognitief en psychosociaal functioneren betreft bleek het IQ gemiddeld 10 punten lager te zijn dan de norm van 100. Er waren aanzienlijk meer kinderen die een vorm van speciaal onderwijs volgden, 17%, terwijl dit slechts 4% is in de algemene bevolking. Ook werd er meer afwijkend gescoord (13%) op de 'School Competence Scale' en op de 'Academic Performance Scale' (23%). Bij 20 – 30% van de onderzochte kinderen werden emotionele of gedragsstoornissen vastgesteld.

De conclusie van dit deel van het onderzoek was dat de groep een hoger risico heeft op lager cognitief functioneren, mogelijke leerproblemen, en emotionele en gedragsstoornissen. We moeten ons echter realiseren dat dit onderzoek werd uitgevoerd bij kinderen van 8 – 12 jaar en het zou best kunnen zijn dat rond de adolescentie nog meer problemen op cognitief en psychosociaal gebied voorkomen. Het is daarom belangrijk om dit onderzoek bij dezelfde patiëntengroep over enige tijd te herhalen. Op dit moment weten we dat er veel patiënten zijn die rond de adolescentie of jong volwassen leeftijd nog aanzienlijke somatische en psychische problemen hebben, vooral als er sprake is van een geopereerde afwijking in het gebied van de bekkenbodem. Hier ligt een nog deels onontgonnen terrein waar kinderchirurgen actief in betrokken kunnen worden. Deze patiënten, die nog behandeling behoeven in het volwassen circuit, moeten op adequate wijze vanuit het kinderziekenhuis overgaan naar het algemene ziekenhuis. In het Erasmus MC is al een begin gemaakt met deze zogenoemde transitiegeneskunde, doordat kinderchirurg Langemeijer deel uitmaakt van het bekkenbodemteam en spreekuur houdt voor volwassen patiënten met bekkenbodempromblematiek. Zelf zal ik betrokken blijven bij deze zorg door in het Sophia een poliklinisch spreekuur op te zetten voor kinderen vanaf 15-16 jaar, die als pasgeborene geopereerd zijn wegens aangeboren afwijkingen. Dit spreekuur is bedoeld om eventuele klachten vast te stellen die mogelijk behandeling behoeven en om op adequate wijze de overgang naar de volwassen poliklinische patiëntenzorg te bevorderen.

In mijn oratie zeven jaar geleden, heb ik ook aandacht gegeven aan follow-up onderzoek in de kinderchirurgie en beweerd dat dit soort onderzoek een lange adem vereist. Ik heb u toen verteld over een nog te plannen na-onderzoek van jongens die op verschillende jonge leeftijd geopereerd zijn aan enkele of dubbelzijdige testes die zich niet in de balzak bevinden. Studies die deel uitmaakten van het promotieonderzoek van Sabine de Muinck-Keizer, kinderarts-endocrinoloog en mijzelf (5,6). Ik heb u toen voorgesteld om op dit onderwerp terug te komen tijdens mijn afscheidscollege, vandaar! Van 200 van de ongeveer 250 jongens, die nu jong volwassen zijn, hebben we het adres opnieuw kunnen vaststellen. Wij hebben hen gevraagd deel te nemen aan een vervolgonderzoek naar functie van hun testes. Resultaten kan ik u helaas nog niet geven. Het na-onderzoek is in volle gang en we zijn blij dat er op dit moment al 70 volwassen mannen toegezegd hebben deel te willen nemen en dat een zelfde aantal

het in beraad heeft. Een ding is zeker, ik ben ervan overtuigd dat de resultaten van dit unieke na-onderzoek tot de promotie van de jonge onderzoeker zullen leiden en dat U later de publicaties kunt lezen!

Tot nu toe heb ik met u gesproken over lange termijn follow-up van 8-12 jaar oude kinderen. Het is echter zeker zo belangrijk follow-up op jongere leeftijd te structureren, vanaf de periode dat de aangeboren afwijking wordt vastgesteld. Dit is heel vaak ruim voor de geboorte van het kind, wanneer prenatale diagnostiek mogelijk is. De prenatale diagnostiek, u kunt er veel over lezen in kranten en tijdschriften, heeft in de afgelopen jaren een enorme vlucht genomen. Steeds meer aangeboren afwijkingen kunnen al vroeg in de zwangerschap door echografie worden vastgesteld. Met de vaststelling van de afwijking voor de geboorte is het mogelijk geworden om het behandelingsplan al voor de geboorte met de ouders te bespreken. Indien noodzakelijk zal de bevalling onder optimale omstandigheden plaatsvinden, d.w.z. op de afdeling obstetrie in het Sophia, opdat het kind zo adequaat en snel mogelijk kan worden behandeld. Het zal u duidelijk zijn dat door een dergelijk beleid de kans op complicaties kan worden beperkt. Zo is de wekelijkse prenatale bespreking in het Sophia een vast overlegmoment tussen de afdeling obstetrie en de diverse kindergeneeskundige en kinderchirurgische disciplines. Het beleid voor en na de geboorte wordt hier besproken en vastgesteld.

Door de vorderingen van de prenatale diagnostiek zijn ouders weliswaar vroegtijdig goed voorgelicht over de afwijkingen bij hun kind. Toch blijven zij vaak met dezelfde vragen zitten die wij aan het begin van dit college hebben besproken. Regelmatig horen we van ouders dat ze op het internet informatie hebben ingewonnen die of vaak toch niet goed begrepen wordt of een ander soort afwijkingen betreft.

Om deze processen beter te kunnen stroomlijnen en verwarring bij ouders weg te nemen, hebben wij enige jaren geleden het 'Supportive Care Team' opgericht, ook wel supportteam genoemd. Dit heeft tot doel: ouders goede en gestructureerde informatie te geven, de lichamelijke en geestelijke ontwikkeling van het kind te volgen en een eventuele ontwikkelingsachterstand vroegtijdig vast te stellen. Een ander doel is inzicht te krijgen in de invloed die het hebben van een kind met een aangeboren afwijking heeft op de ouders. Wij vroegen ons af of het geven van goede informatie aan ouders zou resulteren in een vermindering van de opnameduur bij het kind. Tevens wilden wij een betere structurering van follow-up afspraken bij verschillende deelspecialismen bereiken, met minder overlappingsen.

De centrale figuur in het supportteam is de coördinerende kinderarts/intensivist, Saskia Gischler, tussen aan de ene kant kind en ouders en aan de andere kant de vele leden van het supportteam, de zogenaamde orgaanspecialisten, maatschappelijk werkers, ontwikkelingspsychologen en vele anderen. Ook is een 24-uurs telefoonlijn bezet door verpleegkundigen en dokters die verstand hebben van aangeboren afwijkingen, onderdeel van het supportteam. Voorlopige resultaten laten zien dat in het eerste levensjaar de helft van de kinderen een achterstand in motorische ontwikkeling

heeft, dat zonder begeleiding een spontaan herstel rond het tweede levensjaar mogelijk is, maar dat met behandeling of begeleiding dit herstel sneller optreedt.

Vijfentwintig procent van de patiëntjes heeft een achterstand in de geestelijke ontwikkeling in het eerste levensjaar. Deze herstelt voor een belangrijk deel rond de leeftijd van twee jaar. Tevens bleek er een duidelijke relatie te zijn tussen de mentale ontwikkeling en de ernst van de aangeboren afwijking en de duur van de eerste opname in het ziekenhuis. De 24-uurs telefoonlijn blijkt in een behoefte te voorzien: gedurende de meetperiode bleek dat 45% van de ouders er gebruik van maakt. De meeste vragen hebben betrekking op voedingsproblemen, luchtwegproblemen, medicijngebruik en adviezen aangaande huidirritaties bij kleine kinderen met een darmstoma.

## Grenzen aan het medisch handelen

**G**eachte toehoorders, soms lijkt het of er geen grenzen zijn aan ons handelen. Die zijn er echter, naar mijn idee, wel degelijk. Het kunnen grenzen zijn ten aanzien van de behandeling zelf. Deze grenzen verschuiven echter snel onder invloed van geavanceerde medische en technische ontwikkelingen. We kennen ook economische grenzen. Aan de ene kant kunnen we steeds meer en willen we ook steeds meer, maar worden behandelingen ook vaak kostbaarder. Aan de andere kant worden ons voortdurend financiële beperkingen opgelegd waardoor er minder inzet is van menskracht of faciliteiten, zoals bijvoorbeeld beschikbare ziekenhuisbedden. Het is daarom belangrijk om naar de kosteneffectiviteit van onze behandelingen te kijken. Tot enige jaren geleden was wat de kinderchirurgie betreft nog weinig bekend over kosteneffectiviteit van de vaak langdurige behandelingen. Ik kan er gezien de tijd niet uitgebreid op ingaan, maar wil volstaan met het feit dat onze medewerker Marten Poley volgende maand zal promoveren op kosteneffectiviteit van de kinderchirurgie. Voor een aantal ernstige aangeboren afwijkingen heeft hij aangetoond dat ons kinderchirurgisch handelen kosteneffectief is, de gezondheidsgerelateerde kwaliteit van leven goed is en gepaard gaat met weinig kosten (7).

In de zorg voor pasgeborenen met ernstige aangeboren afwijkingen worden wij frequent geconfronteerd met ethische grenzen van ons handelen. En wel met de vraag: moet altijd alles gedaan worden, wat we technisch kunnen. Hippocrates hield ons voor dat onze primaire taak is het lijden te verlichten en genezing van ziekte te brengen, maar niet ten koste van alles. Afname van mortaliteit is op zichzelf niet genoeg. Dit kan immers inhouden dat er een toename ontstaat van de morbiditeit, van de ziektelast, met daarmee een toename van overlevenden met ernstige beperkingen. Indien bij pasgeborenen door levensreddende ingrepen ernstige handicaps te voorzien zijn, kan afzien van deze levensverlengende maatregelen en ingrepen een respectabele keus betekenen. Het is niet voldoende om een kind in leven te houden, redden wat er te redden valt, zonder naar de kwaliteit van dit leven te kijken. In de praktijk is het echter vaak moeilijk of soms zelfs onmogelijk om gaande de behandeling de prognose van de door complicaties veroorzaakte handicaps vast te stellen.

Tussen zinvol medisch handelen, de behandeling draagt bij tot het welbevinden van de patiënt, en zinloos medisch handelen, het medisch handelen brengt meer schade toe dan dat de patiënt er baat bij heeft, bevindt zich een groot grijs gebied. Een gebied waarover zowel medisch als maatschappelijk geen consensus bestaat. Ten aanzien van het nemen van beslissingen in dit grijze gebied over het wel of niet beginnen met behandeling, het staken van behandeling van kinderen met een aangeboren afwijking, zijn wij de behandelend artsen aangewezen op elkaar, op de verpleegkundigen en op de ouders van het betreffende kind. Gelukkig is er vrijwel altijd tijd om de vaak moeilijke gesprekken met de ouders, waarbij de moeder vaak nog niet ter been is, te voeren. Indien de tijd tot overleg beperkt is omdat er in het belang van het kind snel chirurgisch moet worden ingegrepen, zullen wij doorgaans de ingreep doen. Ook als het nog maar de vraag is of die wel medisch zinvol is. Als later blijkt dat de kwaliteit

van leven als mensonterend moet worden beschouwd, is het onze plicht om van verdere behandeling af te zien.

Mijn leermeester Jan Molenaar heeft het een aantal jaren geleden treffend verwoord: "Kinderchirurgen van vandaag en morgen moeten ervoor zorgdragen dat ze een zogenaamde morele gemeenschap vormen waarin dokters, ouders, verpleegkundigen en allen die met de zorg van kinderen met aangeboren afwijkingen te maken hebben met elkaar de discussie aangaan over wat qua zorg wel of niet in het belang van het kind is" (8).

In de afgelopen jaren zijn dan ook deze vaak lastige discussies binnen onze afdeling vanzelfsprekend geworden en hebben de verpleegkundigen van de chirurgische IC een stappenplan ontwikkeld waarin vanuit deze morele gemeenschap vrijwel altijd in consensus besluitvorming om de behandeling niet voort te zetten plaatsvindt (9). De belangrijkste stappen zijn weergegeven in Tabel 3. Belangrijk is het hierbij te vermelden dat we weliswaar met elkaar tot besluitvorming komen, maar dat uiteindelijk de

behandelend arts de eindverantwoordelijkheid voor deze besluitvorming neemt. Ik noemde U net dat er vrijwel altijd sprake is van consensus tussen behandelend artsen, verpleegkundigen en ouders. Dat het niet altijd het geval is, en sterker nog dat wij ons niet altijd bewust zijn van afwijkingen van deze consensus, wil ik u illustreren aan de hand van een onderzoek dat wij enige jaren geleden binnen onze IC afdeling hebben verricht (10).

---

### **Tabel 3. Stappenplan rond terugtrekken of stoppen van behandeling**

---

Stappenplan vóór overlijden:

- Review van de ziektegeschiedenis (diagnose, prognose)
- Consensus behandelteam over terugtrekken van behandeling
- Instellen van een Do-Not-Resuscitate beleid
- Slecht-nieuws gesprek met de ouders
- Consensus ouders, artsen, verpleegkundigen
- Bespreken van de wijze van overlijden (bij ouders op schoot)  
Behandeling terugtrekken of stoppen  
Behandelend specialist eindverantwoordelijk

---

Stappenplan na overlijden:

- Begeleiding van de ouders
  - Verpleging maakt foto's van het kind
  - Artsen en verpleging evalueren procedure rond overlijden
  - In mortaliteitsbespreking review ziektegeschiedenis  
Aanbieden van nagesprek aan de ouders (bespreken herhalingsrisico).
-

Opzet van dit onderzoek was om vast te stellen of het afgesproken levensbeëindigend handelen bij een patiënt altijd in overeenstemming was met de eigen mening van de medewerker op de IC (artsen, verpleegkundigen en andere bij de zorg betrokkenen). Door middel van het 3x per week anoniem invullen van enquêteformulieren werd aan IC-medewerkers gevraagd hun eigen mening te geven over het te voeren beleid bij de betreffende patiënt. In de studieperiode van 3 maanden werden 46 patiënten opgenomen en bijna 300 enquêteformulieren ingevuld. Voor 39 patiënten bleek er overeenstemming te zijn tussen de eigen mening van de IC-medewerker en het afgesproken beleid. Bij 7 patiënten echter bleek de eigen mening van medewerkers over levensbeëindigend handelen niet conform het afgesproken levensbeëindigend beleid te zijn, terwijl zij toch intensief bij het beleid voor deze patiënten waren betrokken.

Deze studie heeft ons geleerd dat beslissingen over levensbeëindigend handelen altijd in teamverband genomen moeten worden en dat de discussie hierover binnen het team vooral tijdig moet plaatsvinden. Op deze wijze kunnen misverstanden, die zelfs tot 'burn out' kunnen leiden, worden voorkomen.

Het is een goede zaak dat wij in het Sophia een Medisch Ethische Casuïstiek Commissie hebben. Deze commissie heeft een adviesfunctie, het is geen 'God's Committee' die een oordeel velt. Er vindt geen besluitvorming plaats. De commissie functioneert als klankbord voor het behandelteam in de meest brede zin. Meestal achteraf kan een behandelteam een genomen beleidsbeslissing voor toetsing voorleggen aan deze commissie. Samen met Inez de Beaufort, Suzanne van de Vathorst, Bert van de Heijden, Frank Verhulst en anderen zal ik de komende tijd een boek samenstellen, waarin wij de casuïstiek die de afgelopen jaren in deze commissie besproken is, zullen bundelen en van commentaar voorzien. We zijn dan ook bijzonder blij dat onlangs de Stichting Sophia Kinderziekenhuis Fonds heeft besloten dit initiatief financieel te steunen.

De casuïstiekcommissie Sophia die ik U net noemde is een van de ethische commissies die er in het Erasmus MC bestaan. Een aantal jaren geleden heeft er een herstructurering plaatsgevonden van alle gremia die zich met medische ethiek bezighielden. Veroorlooft U mij even een zijpad te betreden en U te vertellen hoe het moreel beraad in ons Erasmus MC gestructureerd is.

Allereerst is er de facultaire afdeling Medische Ethiek die haar eigen verantwoordelijkheid heeft t.a.v. onderzoek en een belangrijke rol speelt in het medisch onderwijs.

Er is een Medisch Ethische Toetsingscommissie, die een wettelijk geregelde status heeft en erkend is door de Centrale Commissie voor Mensgebonden Onderzoek. Deze commissie beoordeelt al het wetenschappelijk onderzoek waarbij patiënten of proefpersonen betrokken zijn.

De Commissie Medisch Ethische Vraagstukken houdt zich bezig met het stimuleren, initiëren en coördineren van overleg over ethische vraagstukken in het ziekenhuis. De commissie ontwikkelt ook beleid voor algemene problemen, bijvoorbeeld t.a.v.



resuscitatie, en vormt de overkoepelende commissie van een aantal nevenschikte, zelfstandige adviescommissies: de al eerder genoemde Sophia commissie, de beraadsgroep voortplantingsgeneeskunde en de commissie levenseinde.

De commissie levenseinde heeft primair tot taak medewerkers van advies te dienen in gevallen waarin een euthanasieverzoek of een voorgenomen besluit tot euthanasie om nader beraad vraagt. In geval van levensbeëindiging bij wilsonbekwamen, denk hierbij vooral aan kinderen, is consultatie verplicht. Daarnaast staat de commissie open voor vragen van medewerkers betreffende problematiek rond het levenseinde in de breedste zin.

Met uitzondering van de beraadsgroep voortplanting heb ik in de afgelopen jaren in alle genoemde commissies, vaak als voorzitter, mogen participeren en ik kan dan ook, sprekend uit ervaring, zeggen dat het moreel beraad binnen het Erasmus MC goed geregeld is. Het blijft echter lastig om de taken van de diverse commissies duidelijk bekend te maken bij artsen en verpleegkundigen... maar de aanhouder wint. De bekendheid van de commissie levenseinde neemt duidelijk toe, ook vanuit de centrumlocatie wordt de commissie frequenter geraadpleegd.

Terug naar de kinderchirurgie.

## Toekomstige ontwikkelingen in de kinderchirurgie

**T**oekomstige ontwikkelingen, ik noem er slechts enkele. Allereerst de ontwikkelingsbiologie. Naast de toegenomen klinische mogelijkheden betreffende de behandeling van aangeboren anatomische afwijkingen neemt ook het inzicht toe in de moleculaire mechanismen die verantwoordelijk zijn voor het ontstaan van deze afwijkingen. Toegenomen kennis van de 'gene sequencing' technologie geeft meer inzicht in de genetische aspecten van aangeboren afwijkingen. Er worden steeds meer kandidaatgenen gevonden wiens mutaties mogelijk verantwoordelijk zijn voor verstoorde orgaanontwikkeling. Deze fascinerende vormen van ontwikkelingsbiologisch onderzoek zullen de komende jaren expansief blijven toenemen (11). De toekomst zal ons moeten leren of dit onderzoek op de lange duur ook therapeutische consequenties zal hebben.

Een van de belangrijkste ontwikkelingen in de chirurgie van de afgelopen 15 jaar is de minimaal invasieve chirurgie, die vooral in de volwassen heekunde een enorme vlucht heeft genomen. De ontwikkeling van kleine instrumenten maakt het mogelijk om deze vorm van chirurgisch ingrijpen ook bij pasgeborenen toe te passen (2). Vooral de behandeling van oesophagusatresie, duodenumatresie en anorectale malformaties zijn voorbeelden van aangeboren afwijkingen die nu ook met minimaal invasief ingrijpen gecorrigeerd kunnen worden. Maar... een kind is geen kleine volwassene. We moeten waakzaam blijven dat de toepassing van deze nieuwe technieken op de kindleeftijd een duidelijke meerwaarde heeft t.o.v. meer conventionele, open vormen van chirurgisch ingrijpen.

Foetale chirurgie. Deze vorm van chirurgisch ingrijpen bij het ongeboren kind, met als doel het vroegtijdig corrigeren van aangeboren afwijkingen, vindt slechts plaats in enkele centra in de wereld, waarvan het Fetal Treatment Center in San Francisco het meest bekend is (12). Ook bij deze vorm van chirurgisch ingrijpen wordt de benadering waarbij de baarmoeder geopend wordt, steeds meer vervangen door minimaal invasieve chirurgische technieken. Desondanks is foetale chirurgie nog steeds 'een brug te ver' als we over algemene toepassingen van deze, in mijn ogen nog steeds experimentele, vorm van chirurgie spreken. De verwachting is dat de uitkomsten van diverse lopende trials in de komende tijd bepalend zijn of bredere toepassing van foetale chirurgie verantwoord is (13).

Aanwas kinderchirurgen. Het is verheugend te constateren dat er de laatste tijd ruime belangstelling is van jonge chirurgen om verder opgeleid te worden tot kinderchirurg. In alle kinderchirurgische opleidingscentra zijn momenteel CHIVO's (chirurgen in vervolgopleiding tot kinderchirurg) werkzaam. In Rotterdam zijn er nu 4 CHIVO's in opleiding.

Aanstaande collega's, jullie hebben een prachtig vak uitgekozen dat veel voldoening geeft maar ook hoge eisen stelt, niet alleen in technische maar ook in sociale vaardigheden. Het omgaan met kinderen van verschillende leeftijden, maar ook de goed en slecht nieuws gesprekken met ouders, zijn aspecten van ons vakgebied die tijdens de opleiding verder ontwikkeld moeten worden.

## Dankwoord

**D**ames en Heren, ik ben een bevoorrecht mens. Ik heb in mijn ruim 27 Rotterdamse jaren, maar ook in de daaraan voorafgegane zeven jaren van chirurgische training een fantastische echtgenote aan mijn zijde gehad. Lieve Alice, samen hebben we ruimschoots bewezen het leven met zijn goede en kwade dagen aan te kunnen. Je hebt mij altijd onvoorwaardelijk gesteund. Hoewel ik mijn toga nog niet echt aan de wilgen heb gehangen, ben ik er klaar voor om nu met jou invulling te gaan geven aan een nieuwe periode in ons leven. Samen met onze kinderen en kleinkinderen gaan we er iets moois van maken.

Aan het einde van mijn rede gekomen zou ik nu een lange opsomming moeten geven van mensen met wie ik de afgelopen jaren in allerlei verbanden heb mogen samenwerken. Dank aan College van Bestuur, Raad van Bestuur, mijn opleiders in de Heelkunde en Kinderchirurgie, bestuur van de Sophia Stichting, leden Kinderchirurgische Groep, clusterbesturen, medewerkers Juliana Kinderziekenhuis, enz. Ik denk dat ik dan nog een uur nodig zou hebben, met het grote risico van zo'n actie dat je mensen vergeet te noemen. Ik heb er dan ook voor gekozen om, op dit moment een ieder te bedanken voor een fantastische periode. De komende weken zal ik U persoonlijk een blijk van mijn dank doen toekomen. Ik kan echter niet eindigen zonder toch een paar namen te noemen.

Carla Freund, mijn secretaresse, niet alleen jarenlang mijn steun en geheugen, maar ook steeds meer een steunpunt in ons vaak zo hectisch bedrijf. Als die blauwe stoeltjes voor je bureau eens konden praten! Met een luisterend oor en een kopje koffie heb je vaak menig medewerker daar tot rust laten komen. Ontzettend bedankt!

Dick Tibboel, aan wie ik de fakkel, naar ik voor jou hoop niet al te lang, overdraag. Meer dan 20 jaar hebben wij met elkaar met veel succes samengewerkt en daarmee veel voor onze afdeling mogen bereiken. Ik ben oprecht verheugd dat nog voor mijn vertrek jouw positie binnen het Erasmus MC een nog vastere verankering heeft gekregen. Je bent nu, onder dankzegging aan het bestuur van de Sophia Stichting, geen bijzonder hoogleraar experimentele kinderchirurgie meer, maar bezet nu de nieuwe leerstoel 'Research op de Kinder-IC'. Een bekroning voor je ongekende wetenschappelijke inzet. We moeten in komende tijd wel een keer op reis!

Mijn naaste klinische en wetenschappelijke stafleden dank ik voor hun loyaliteit, vertrouwen en inzet.

Sylvia Veltmaat en Luc van Dam het was een voorrecht om met zulke krachtige mensen samen te werken.

Ko Hagoort, onze science editor, bedankt voor je nimmer aflatende inzet waardoor onze publicaties zo weinig redactioneel verbeterd hoeven te worden en onze buitenlandse voordrachten uit zuivere Engelse taal bestaan.

De ouders van de vele kinderen die ik de afgelopen jaren heb mogen behandelen dank ik voor het in mij gestelde vertrouwen.

I am deeply thankful to my friends from abroad, who have come to Rotterdam for my

farewell symposium today and this lecture.

U allen, die door uw aanwezigheid blijk hebt gegeven van uw belangstelling, dank ik hartelijk. Het ga U allen goed!

Ik heb gezegd.

## Referenties

- <sup>1</sup> Hazebroek FWJ, Tibboel D, Bos AP, et al  
Congenital diaphragmatic hernia: prospective pilot study in 13 patients.  
J Pediatr Surg 1988;23:1139-1146
- <sup>2</sup> Georgeson KE, Robertson DJ.  
Minimally invasive surgery in the neonate: review of current evidence.  
Semin Perinatol 2004;28(3):212-220
- <sup>3</sup> Hazebroek FWJ, Tibboel D, Leendertse-Verloop K, et al  
Evaluation of mortality in surgical neonates over a 10 year period: nonpreventable, permissible and preventable death.  
J Pediatr Surg 1991;26:1058-1063.
- <sup>4</sup> Hazebroek FWJ, Bouman NH, Tibboel D.  
The neonate with major malformations: experiences in a university children's hospital in the Netherlands.  
Semin Pediatr Surg 2001;10(4): 222-229
- <sup>5</sup> Hazebroek FWJ, De Muinck Keizer-Schrama SMPF.  
Proefschrift, 1987; Erasmus Universiteit Rotterdam  
Clinical studies in prepuberal boys with cryptorchidism
- <sup>6</sup> De Muinck Keizer-Schrama SMPF, Hazebroek FWJ, Matroos AW, et al  
Double-blind, placebo-con-trolled study of lutei-ni-sing-hormone releasing-hormone nasal spray in treatment of undescended testes.  
Lancet 1986;i:876-880.
- <sup>7</sup> Poley MJ, Stolk EA, Tibboel D, et al  
Short term and long term health related quality of life after congenital anorectal malformations and congenital diaphragmatic hernia.  
Arch Dis Child 2004;89:836-841
- <sup>8</sup> Molenaar JC.  
Ethics in pediatric surgery.  
Eur J Ped Surg 1996;6(3):132-135
- <sup>9</sup> Hazebroek FWJ, Tibboel D, Mourik M, et al  
Withholding and withdrawal of life support from surgical neonates with life-threatening congenital anomalies.  
J Pediatr Surg 1993;28:1093-1097.
- <sup>10</sup> Hazebroek FWJ, Smeets RMM, Bos AP, et al  
Staff attitudes towards continuation of life support in newborns with major congenital anomalies.  
Eur J Pediatr 1996;155:783-786
- <sup>11</sup> Mehta SS, Gittes GK.  
The impact of advances in developmental biology on the management of neonatal surgical anomalies.  
Semin Perinatol 2004;28(3):152-163
- <sup>12</sup> Harrison MR.  
The University of California at San Francisco Fetal Treatment Center: a personal perspective.  
Fetal Diagn Ther 2004;19:513-524
- <sup>13</sup> Cortes RA, Farmer DL.  
Recent advances in fetal surgery  
Semin Perinatol 2004;28(3):199-211



*Deze publicatie betreft een afscheidscollege  
aan de Erasmus Universiteit Rotterdam*

ISBN 90-77906-12-6

**Erasmus MC**  
Universitair Medisch Centrum Rotterdam

The Erasmus logo is a stylized, handwritten-style script of the word "Erasmus" in a light blue color, positioned below the text "Erasmus MC" and "Universitair Medisch Centrum Rotterdam".