

Congenitale onderarm- en handchirurgie

S.E.R. Hovius

Er is mij gevraagd om mijn mening te geven over de kinderplastische chirurgie, en dan vooral de congenitale handchirurgie.

Allereerst: waarom is het mij gevraagd? Ik denk omdat de behandeling van deze kinderen al vele jaren één van de speerpunten van onze afdeling is, en tevens één van mijn passies is in het uitoefenen van ons prachtige vak.

In 1989 begon ik een speciaal spreekuur met een revalidatiearts uit de Adriaanstichting, een kinderrevalidatieoord in Rotterdam. Deze revalidatiearts zag er destijds de noodzaak niet zo van in. Er kon immers toch niet zoveel chirurgisch voor deze kinderen gedaan worden. Uiteindelijk werd er toch in toegestemd om een middag per drie maanden een aantal van deze kinderen samen te zien. Dit is uitgegroeid tot een wekelijks spreekuur dat een volle dag duurt en vaak tot in de avond uitloopt. Deze spreekuren zijn zeer intensief met lastige gesprekken en moeilijke beslismomenten betreffende het behandeltraject. Het is niet zozeer de insteek om te opereren maar veel meer 'op welke manier kunnen we iets voor het betreffende kind en de ouders betekenen?'. Doordat ons team op deze afwijkingen is ingesteld, voelen ouders en patiënten zich over het algemeen beter gehoord.

In de loop van de jaren hebben we dit congenitale handenspreekuur ook qua bezetting uitgebreid: in 1996 met een klinisch geneticus en de huidige revalidatiearts is ook al



Polydactylie.



Radiodysplasie.

sinds 1995 bij dit spreekuur aanwezig. Verder zijn hier nog twee andere plastisch chirurgen van onze afdeling nauw bij betrokken geraakt. Voorts is dit vaste team uitgebreid met twee handtherapeuten, een gipsverbandmeester en toegewijd ondersteunend personeel. Deze bovengenoemde constructie heeft ertoe geleid dat we de patiënten en hun ouders zoveel mogelijk expertise kunnen bieden in een compact consult, waarna een behandelplan voor de lange termijn kan worden gemaakt. Het afgelopen jaar hebben wij 248 nieuwe patiënten op ons multidisciplinaire spreekuur gezien. Door de infrastructuur van het Sophia Kinderziekenhuis en door onze multidisciplinaire opzet horen we meestal van ouders dat zij het zo prettig vinden dat ze een gecombineerd advies krijgen in plaats van een tocht langs vele afzonderlijke specialisten.

In de afgelopen periode hebben wij tevens zorgpaden ontwikkeld om de zorg voor deze kinderen beter te stroomlijnen.

De behandeling van aangeboren afwijkingen is altijd zeer precair omdat de langetermijntoekomst door de groei beïnvloed wordt. Daarnaast kunnen baby's en jonge kinderen niet actief meedenken bij behandelingsvoorstellen, terwijl deze juist zo ingrijpend voor hen kunnen zijn.

Van de behandelaar mag niet alleen kennis verwacht worden van de patho-anatomie maar ook van de patho-embryologie om deze afwijkingen goed te kunnen behandelen. Psychosociale aspecten spelen bij aangeboren afwijkingen ook een duidelijke rol, zeker in relatie tot ouders en omgeving en hoe hiermee omgegaan wordt. Als het om duidelijk zichtbare afwijkingen gaat, zoals van aangezicht of hand,

speelt dit des te meer. Interessant hierin is wel, dat steeds meer literatuur verschijnt over het feit dat algemeen welbevinden van het aangedane kind niet in relatie staat tot de ernst van de afwijking. Een belangrijke factor hierin is 'het warme bedje thuis', waardoor kinderen zich veilig en geaccepteerd voelen.

In Nederland worden per jaar naar schatting op de 200.000 levendgeborenen 350 kinderen met congenitale afwijkingen van de hand en onderarm geboren. Dit zijn oude cijfers, de werkelijke incidentie en prevalentie is niet bekend. Hierbij komt nog de forse toename van adoptie van kinderen met aangeboren afwijkingen uit voornamelijk China ('special needs' programma).

De verwijzingen komen vooral van revalidatieartsen, kinderartsen, orthopedisch chirurgen en in mindere mate ook van plastisch chirurgen uit het hele land. Steeds vaker worden de kinderen met deze aandoeningen primair verwezen. In het verleden was het vaak een lange zoektocht langs meerdere specialisten en ziekenhuizen om tot een diagnose te komen, zeker als het om een zeldzame afwijking ging.

Wij opereren ongeveer twee derde van de patiënten die we op onze spreekuren zien. In 2011 hebben wij 209 kinderen met aangeboren hand- en onderarmafwijkingen geopereerd. Hieronder vielen 12 radiusdysplasieën, 49 syndactylieën en 62 polydactylieën. Vaak zijn meerdere operaties nodig, zeker als het om ernstige afwijkingen gaat. Vanzelfsprekend treden daar soms ook complicaties bij op.

Er is een grote variatie aan afwijkingen mogelijk. Mijns inziens kan een onderscheid gemaakt worden tussen lichte, minder ernstige en ernstige afwijkingen. Ik heb niet de intentie om alle lichte en minder ernstige afwijkingen te noemen, maar ik wil wel een aantal praktijkvoorbeelden geven om te verduidelijken wat ik bedoel.

Onder de lichte afwijkingen zou je kunnen rekenen de trigger-vinger of trigger-duim, de milde cutane syndactylie (bijvoorbeeld dig III-IV), de aanhangsels in de vorm van



Cleft hand.



Constrictie Ring Syndroom.

extra pinken en soms extra duimen. Theoretisch hoeven de lichte afwijkingen, zoals boven geschetst, niet naar een centrum. Een paar opmerkingen wil ik hier echter wel over maken: de trigger-vinger bij een kind is niet hetzelfde als bij een volwassene. We hebben al verwijzingen meegemaakt waarbij een trigger-duim een 'clasped thumb' bleek te zijn en een trigger-vinger meerdere triggers had in dezelfde vinger. Verder zijn triggers soms een uiting van een complexer beeld, bijvoorbeeld bij mucopolysaccharidose.

Voor wat betreft de aanhangsels is het roemruchtje 'touwtje om de steel heen' niet goed, omdat daar later een pijnlijke zwelling aan overgehouden kan worden die alsnog geopereerd moet worden.

Onder de minder ernstige afwijkingen kunnen onder andere geschaard worden: de geïsoleerde polydactylieën en syndactylieën waarbij de nagels aan elkaar vastzitten, al of niet met een benige verbinding distaal, of symbrachydactylieën. Bij bovengenoemde minder ernstige afwijkingen kunnen veel fouten gemaakt worden die op de lange termijn tot slechte resultaten leiden. Het vraagt in ieder geval om het vaker doen en goed evalueren. Bekende voorbeelden zijn de restdeformiteiten na Wassel type IV-duimoperaties waarbij niet alles initieel gecorrigeerd wordt en die dan vervolgens leiden tot een Z-deformiteit die meestal in de oorspronkelijke operatie voorkomen had kunnen worden. Een ander voorbeeld zijn de lastige syndactylieën waarbij geen goede nagelwalreconstructie plaatsvindt dan wel te weinig aandacht is voor rotatiedeforiteiten. Tijdens de initiële ingreep had dit probleem al vaak geattaqueerd kunnen worden.

Ten aanzien van de ernstige afwijkingen en syndromen, zoals radius- of ulnadyplasie, morbus Apert en artrogryposis, zal waarschijnlijk niemand in Nederland twijfels hebben over het feit dat deze afwijkingen beter in een gespecialiseerd centrum behandeld kunnen worden. Vaak gaat het dan ook nog over patiënten met multipale afwijkingen of ernstige syndromen die om een gespecialiseerde multidisciplinaire aanpak vragen.

Expertise op het gebied van zeldzaam voorkomende beelden kan je alleen maar opbouwen als je deze vaak ziet en de patho-anatomie herkent.

Bijvoorbeeld als je een hypoplastische duim hebt die neigt naar een pollex abductus dan volstaat niet de klassieke hypoplastische duimoperatie, het verdiepen van de eerste web in combinatie met een oppositieplastiek en een collaterale bandreconstructie. Dan moeten alle verbindingen tussen extensoren en flexoren gekliefd worden en aberrant verlopende extrinsieke pezen c.q. spieren geëxploreerd worden. Dit laatste zie je niet als je kleine incisies maakt, zoals bij de klassieke hypoplastische duimoperatie. Al vaker heb ik hier een reoperatie moeten doen omdat de initiële patho-anatomie niet herkend was. Een ander voorbeeld is het beginnen aan een syndroom van Freeman Sheldon waarbij distale artrogryposis voorkomt. De patiënt die ik hierbij voor ogen heb was geopereerd door iemand die dit beeld nooit eerder gezien had.

In mijn beleving heeft het mij tien jaar gekost om enige expertise op te bouwen. We hebben vele internationaal bekende chirurgen op dit gebied uitgenodigd om operaties van complexe afwijkingen bij ons te demonstreren. Hier heb ik zeer veel van geleerd. Dit heeft mij tevens de nodige internationale contacten opgeleverd aan wie ik tot op de dag van vandaag nog om raad vraag. Wij hebben regelmatig overleg met elkaar over moeilijke gevallen. Het heeft het in ons geval makkelijker gemaakt om de expertise vervolgens weer te kunnen doorgeven aan stafleden en assistenten. Tevens komen er regelmatig (inter)nationale fellows bij ons langs om ervaring op te doen betreffende deze casuïstiek maar ook op het gebied van organisatie rondom dergelijke patiënten. Ook binnen het reguliere onderwijs aan studenten heeft dit onderdeel een plaats verworven.

Door de toestroom van deze zeldzame afwijkingen hebben wij in de afgelopen jaren veel onderzoek kunnen doen rond bijvoorbeeld de triphalangeale duim, radiusdysplasie, hypoplastische duim, polydactylie en het syndroom van Apert. Tevens is er onderzoek gedaan op het gebied van registratie van aangeboren afwijkingen.

Is dit nu een lofzang over onszelf? Zo is het zeker niet bedoeld!

Het is meer bedoeld om aan te geven hoe een centrum zich ontwikkelt en wat daarvoor nodig is. Hiermee zijn we aangeland op de vraag hoe ik denk over de congenitale handafwijkingen in het licht van de kinderplastische chirurgie in Nederland.



Triphalangeale duim - Type 'Five fingered hand'.

Naar mijn mening is het wenselijk dat ten aanzien van de minder ernstige en ernstige afwijkingen de zorg wordt geconcentreerd en gecentraliseerd. De aantallen in ogen-schouw nemende, lijken mij twee tot maximaal drie centra in Nederland voldoende. Een centrum moet niet alleen ontstaan vanwege aantallen, maar ook op basis van infrastructuur en logistieke mogelijkheden. Er dienen ook regelmatige evaluaties en kwaliteitscontroles plaats te vinden, alleen dan wordt een basis gemaakt waarop verdere kwaliteitsverbetering kan plaatsvinden. Dit moet transparant geschieden. Voor de lichte afwijkingen is geen centralisatie of concentratie nodig, zolang maar wel een juiste differentiële diagnose gesteld kan worden door de betreffende behandelaar om onnodige problemen te voorkomen.

In vele specialismen, en ook de onze, worden richtlijnen gemaakt om trajecten als bovenstaande meer te formaliseren in het kader van kwaliteit. Ook in het belang van de zorg voor aangeboren afwijkingen van de bovenste extremiteit is het goed om het traject van richtlijnen voor Nederland in te gaan.

CORRESPONDENTIEADRES

Prof. dr. Steven E.R. Hovius
Erasmus MC
's-Gravendijkwal 230
3015 CE Rotterdam
E-mail: s.e.r.hovius@erasmusmc.nl