

## University of Groningen

### Handelen of niet handelen?

Lutters, Bart; Spoor, J.K.H.; de Jong, T.H.R.; Kompanje, E.J.O.; Verhagen, Eduard; Brouwer, Oebele; Groen, Rob

*Published in:*  
 Nederlands Tijdschrift voor de Geneeskunde

**IMPORTANT NOTE: You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.**

*Document Version*  
 Publisher's PDF, also known as Version of record

*Publication date:*  
 2019

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

*Citation for published version (APA):*

Lutters, B., Spoor, J. K. H., de Jong, T. H. R., Kompanje, E. J. O., Verhagen, E., Brouwer, O., & Groen, R. (2019). Handelen of niet handelen? Ontwikkelingen in de pre- en postnatale zorg voor kinderen met spina bifida aperta. *Nederlands Tijdschrift voor de Geneeskunde*, [D3858].  
<https://www.ntvg.nl/artikelen/handelen-niet-handelen>

#### Copyright

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

#### Take-down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

*Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.*

# Handelen of niet handelen?

## Ontwikkelingen in de pre- en postnatale zorg voor kinderen met spina bifida aperta

Bart T.H. Lutters, Jochem K.H. Spoor, T.H. Rob de Jong, Erwin J.O. Kompanje, A.A. Eduard Verhagen, Oebo F. Brouwer en Rob J.M. Groen

### Samenvatting

Tot in het midden van de 20e eeuw waren de overlevingskansen van pasgeborenen met spina bifida aperta klein. Ontwikkelingen in de behandeling van onder andere hydrocephalus zorgden in de jaren 60 voor een toename van de overlevingskansen. Hierdoor kwam ook de keerzijde van het behandelen van spina-bifidapatiënten aan het licht, aangezien de kwaliteit van leven van een aantal van deze kinderen door sommigen als onacceptabel werd beschouwd. Maar ook het niet-behandelen had negatieve consequenties, waardoor een ethische patstelling ontstond. De afgelopen 30 jaar is – naast de postnatale sluiting van het neuralebuisdefect – meer nadruk komen te liggen op selectieve zwangerschapsafbreking en het sporadisch toepassen van actieve levensbeëindiging bij pasgeborenen met zeer ernstige vormen van spina bifida. Tegelijkertijd worden ook nieuwe behandelmethoden ontwikkeld, waaronder foetale chirurgie. Met dit historisch overzicht illustreren wij hoe technologische ontwikkelingen en ethische dilemma's elkaar voortdurend in de hand werken.

In Nederland heeft naar schatting 1 op de 2000 foetussen spina bifida aperta en bij 70-80% van deze gevallen wordt voor zwangerschapsafbreking gekozen.<sup>1,2</sup> De behandelmogelijkheden voor kinderen met spina bifida aperta zijn echter de afgelopen 50 jaar sterk toegenomen. Een selecte groep van ongeboren patiënten kan tegenwoordig zelfs voor foetale chirurgie in aanmerking komen, waarbij het neuralebuisdefect intra-uterien gesloten wordt. Deze schijnbare tegenstrijdigheid roept vragen op over welke patiënten wel en niet voor behandeling in aanmerking komen.

Hoewel neuralebuisdefecten al sinds de oudheid beschreven worden, zorgden ontwikkelingen in de behandeling van onder andere hydrocephalus pas in de tweede helft van de 20e eeuw voor een toename van de overlevingskansen.<sup>3</sup> Naarmate meer pasgeborenen met spina bifida de vroege kindertijd overleefden kwamen echter ook de veelal ernstige gevolgen van de aandoening duidelijker in beeld. Hierdoor rees de vraag of het wel wenselijk was om al deze kinderen te behandelen en daarmee in leven te houden.<sup>3</sup> Maar ook niet behandelen had negatieve consequenties; ernstig aangedane kinderen die niet geopereerd werden omdat verwacht werd dat ze zouden komen te overlijden, bleven in de praktijk vaak leven en ontwikkelden ernstige handicaps, die met een vroege operatie wellicht minder ernstig zouden zijn geweest.<sup>4</sup>

Door de opkomst van prenatale diagnostiek ontstonden er aan het eind van de vorige eeuw nieuwe mogelijkheden: enerzijds werd steeds vaker gekozen voor selectieve zwangerschapsafbreking, anderzijds kwam foetale chirurgie binnen handbereik.<sup>5</sup> Ook werd sporadisch 'actieve levensbeëindiging' aangewend bij pasgeborenen met zeer ernstige vormen van spina bifida.

Met dit historisch overzicht van de behandeling van spina bifida illustreren wij hoe technologische ontwikkelingen en ethische vraagstukken elkaar voortdurend in de hand werken. Ontwikkelingen in de behandeling van spina bifida staan daarbij model voor dilemma's in andere klinische settings.

### Episode 1: lage overlevingskansen

Vroege beschrijvingen van de aandoening die tegenwoordig als 'spina bifida aperta' bekendstaat, kunnen in de werken van Hippocrates en Galenus worden teruggevonden.<sup>3</sup> Pas in de vroegmoderne tijd zorgde de opkomst van de menselijke anatomie voor nieuwe inzichten in de pathogenese van spina bifida. In de 19e eeuw beschreven verschillende artsen hun ervaringen met de behandeling van spina bifida, die voornamelijk bestond uit het onderbinden, amputeren en punteren van de meningo- of myelomeningocele. Dergelijke ingrepen leidden vrijwel altijd tot fatale infecties. Dit werkte demotiverend, waardoor er destijds meestal van een operatie werd afgezien.

Toen aan het eind van de 19e eeuw de asepsis en de antisepsis in de chirurgie waren ingevoerd, daalde het aantal infecties enorm en werd er steeds vaker weer overgegaan tot operatieve sluiting van het neuralebuisdefect (figuur 1). Toch bleef de mortaliteit hoog, voornamelijk door het optreden van secundaire hydrocephalus en urologische complicaties, zoals urineweginfecties, blaasretentie en nierfalen.<sup>3,4</sup>



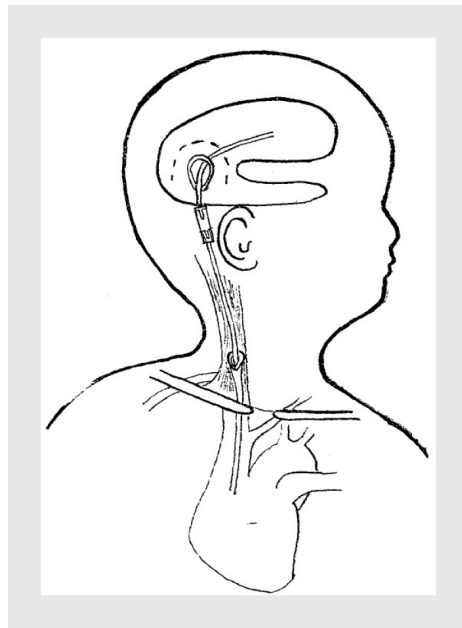
**Figuur 1**  
**Spina bifida aperta**

Foto van een 11 weken oude baby met spina bifida aperta (1924, medische fotocollectie Narath-Lameris, Universiteitsmuseum te Utrecht; afgedrukt met toestemming).

### Episode 2: afname van mortaliteit

In de eerste helft van de 20e eeuw kreeg men meer inzicht in de fysiologie en pathofysiologie van de liquorcirculatie, waardoor er nieuwe behandelmogelijkheden voor hydrocephalus ontstonden. Zo werd er geëxperimenteerd met het gebruik van inwendige drains.<sup>5</sup> Deze drains raakten echter vaak verstopt en geïnfecteerd, en de liquorafvoer werd belemmerd door wisselende drukgradiënten. In de praktijk bestond de behandeling van hydrocephalus dan ook voornamelijk uit lumbaalpuncties, ventrikelpuncties en het draineren van het ventrikelsysteem door het openen van het corpus callosum, wat als de ‘balksteek’ bekendstond.<sup>5</sup>

In de jaren 50 en 60 kwamen er betere drains op de markt door de introductie van klepsystemen die reflux voorkwamen en de kans op verstopping en overdrainage verkleinden (figuur 2).<sup>6</sup> Dit had grote invloed op de overlevingskansen van patiënten met spina bifida.<sup>3,4</sup> Ook ontwikkelingen in de behandeling van urologische complicaties droegen bij aan dit stijgende overlevingspercentage. Hierdoor ontstond een trend om steeds vroeger, veelal snel na de geboorte, tot een operatie over te gaan, zowel van het neuralebuisdefect als van de bijkomende afwijkingen. De onderzoeksresultaten van de Britse kinderarts John Lorber (1915-1996) en kinderchirurg Robert Zachary (1913-1999) speelden hierbij een belangrijke rol.<sup>7</sup> Op basis van ervaringen met meer dan 500 patiënten met spina bifida kwamen zij tot de conclusie dat met de verbeterde behandeltechnieken de gangbare chirurgische terughoudendheid niet langer verdedigbaar was.



**Figuur 2**  
**Ventriculocardiale drain met spitz-holterklep**

Tekening van de ventriculocardiale drain met spitz-holterklep.<sup>6</sup> De drain werd in 1964 in Nederland geïntroduceerd voor de behandeling van hydrocephalus en zorgde voor grotere overlevingskansen van patiënten met spina bifida.

### Episode 3: behandelen of niet behandelen?

Door het volgen van een actieve behandelstrategie – en de hogere overlevingskansen die daarmee gepaard gingen – kon echter een dilemma ontstaan bij patiënten met ernstige vormen van spina bifida: was een leven met zware lichamelijke en verstandelijke beperkingen wel een menswaardig bestaan?<sup>3</sup> Ook Lorber was teleurgesteld geraakt door de slechte levenssituatie die hij bij veel van zijn geopereerde patiënten zag. Dit gaf hem de overtuiging dat criteria moesten worden ontwikkeld om te bepalen wanneer bij een kind met spina bifida wel of niet tot behandeling over te gaan. Hij benoemde een aantal kenmerken – ernstige paralyse, grote hoofdomtrek, kyfose en ernstige congenitale gebreken – op grond waarvan direct na de geboorte een inschatting gemaakt kon worden van de te verwachten medische problemen en lichamelijke handicaps van een patiënt met spina bifida. Bij een slechte score zou van behandeling moeten worden afgezien.<sup>8</sup>

Deze zogenoemde Lorber-criteria werden in de jaren 70 en 80 op grote schaal toegepast, maar waren desondanks aan discussie onderhevig.<sup>4</sup> Verschillende artsen – waaronder Lorbers collega Zachary – meenden dat het onmogelijk was om direct na de geboorte al een betrouwbare uitspraak te doen over het toekomstige functioneren van een patiënt met spina bifida. In Nederland had vooral de Rotterdamse neurochirurg Samuel de Lange (1919-2007) kritiek op de Lorber-criteria. Hoewel De Lange zich bewust was van de ernstige handicaps die bij sommige van zijn geopereerde patiënten waren ontstaan, vond hij de voorspellende waarde van de Lorber-criteria te laag om ze als leidraad te gebruiken bij het nemen van een behandelbesluit. Bovendien meende hij, evenals Zachary, dat het hebben van handicaps niet per definitie gepaard ging met een slechte kwaliteit van leven.<sup>9</sup>

Er was nog een punt van zorg. Het bleek namelijk dat patiënten bij wie Lorber adviseerde van behandeling af te zien omdat de inschatting was dat ze door de ernst van de afwijking spoedig zouden overlijden, vaak toch in leven bleven. Doordat van behandeling werd afgezien raakten deze kinderen in versterkte mate gehandicapt, met name door de progressieve hydrocephalus. In het begin van de jaren 80 bereikte deze controverse een hoogtepunt toen de Amerikaanse 'Baby Jane Doe' – een baby met spina bifida en hydrocephalus die bleef leven ondanks dat bij haar werd afgezien van behandeling en die ernstige handicaps ontwikkelde – een internationale discussie teweegbracht.<sup>4</sup>

### Episode 4: beëindigend handelen

In de jaren 80 bood de groeiende acceptatie en legalisatie van zwangerschapsafbreking een mogelijkheid om weg te blijven van de ethische patstelling tussen actief behandelen en het volgen van een abtinerend beleid. Door de opkomst van de prenatale diagnostiek in de jaren 70 – eerst de vruchtwaterpunctie en later echoscopie – was de foetus met spina bifida voor prenataal

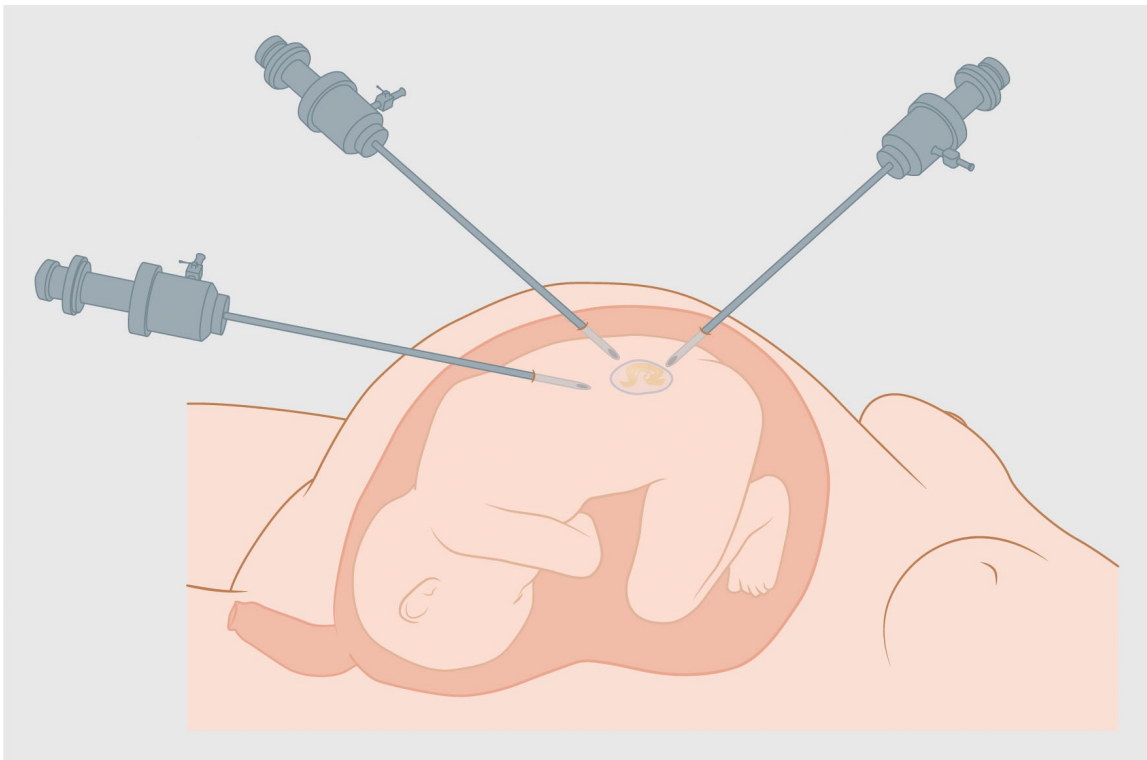
medisch handelen in beeld gekomen. Deze ontwikkelingen vonden weliswaar in veel westerse landen plaats, maar gingen in Nederland niet zonder slag of stoot. Voorstanders vonden de invoering van de 20 wekencho noodzakelijk om de dilemma's rond de behandeling van pasgeborenen met spina bifida te voorkomen,<sup>10</sup> terwijl tegenstanders meenden dat selectieve zwangerschapsafbreking door de voorstanders werd aangemoedigd, teneinde zich van toekomstige zorgtaken te vrijwaren.<sup>11</sup> Desalniettemin werden er in de westerse wereld in de laatste decennia van de vorige eeuw steeds meer zwangerschappen vanwege een foetus met spina bifida afgebroken. Samen met de introductie van foliumzuursuppletie resulteerde dit in een sterke afname van het aantal pasgeborenen met spina bifida.

Toch bleven er kinderen met spina bifida geboren worden. In Nederland leidde dit vanaf de jaren 90 tot het sporadisch toepassen van 'actieve levensbeëindiging' bij patiënten met spina bifida bij wie een slechte prognose verondersteld werd. De zaak-Prins uit 1996 speelde hierin een sleutelrol. In deze zaak besloot de gynaecoloog H. Prins het leven van een baby met spina bifida en hydrocephalus actief te beëindigen. Deze handeling bleek niet in strijd met de wet, omdat er volgens het gerechtshof sprake was van een noodsituatie met ernstig, onbehandelbaar en uitzichtloos lijden.<sup>12,13</sup>

In de periode 1997-2004 werden er in ons land 22 gevallen van actieve levensbeëindiging bij neonaten met spina bifida gemeld bij de officier van justitie, zonder dat vervolging werd ingesteld.<sup>14</sup> In alle gevallen was er volgens de behandelaars sprake van acuut en chronisch lijden en werd actieve levensbeëindiging toegepast omdat ook hier sprake was van een noodsituatie: het was onmogelijk om het lijden op een alternatieve, medisch verantwoorde wijze te verminderen. Het hanteren van deze criteria voor het toepassen van actieve levensbeëindiging – en het daaruit voortvloeiende Groningen-protocol – stuitte echter ook op weerstand, mede omdat door andere behandelaars werd vastgesteld dat de pijn en discomfort zowel bij pasgeborenen met lichte als met ernstige vormen van spina bifida gering en goed behandelbaar waren met medicamenteuze pijnstilling of door sluiting van de cele. Hiermee viel volgens hen een belangrijk fundament voor actieve levensbeëindiging weg.<sup>15</sup> Ook werd de toepasbaarheid van het criterium 'uitzichtloos en ondraaglijk lijden' in algemene zin bij neonaten ter discussie gesteld.<sup>16,17</sup> Gelijktijdig met deze discussie werd in 2007 de ministeriële toetsingscommissie late zwangerschapsafbreking en levensbeëindiging bij pasgeborenen (LZA/LP) ingesteld door de ministers van Volksgezondheid, Welzijn en Sport en Veiligheid & Justitie. Sindsdien zijn echter geen gevallen van actieve levensbeëindiging bij neonaten met spina bifida meer gemeld.

#### Episode 5: foetale chirurgie

In de laatste decennia van de vorige eeuw kwam de foetale chirurgie tot ontwikkeling. Sinds het eind van de jaren 90 wordt de procedure ook toegepast als behandeling voor spina bifida (figuur 3). De 'management of myelomeningocele'-studie – een Amerikaanse trial met meer dan 150 patiënten – toonde aan dat de procedure leidde tot het statistisch significant minder vaak optreden van drainafhankelijke hydrocephalus (40% van de prenataal geopereerde patiënten werd drainafhankelijk in het eerste levensjaar, vergeleken met 83% van de postnataal geopereerde patiënten).<sup>18</sup> Ook leidde de prenatale ingreep tot betere psychomotorische uitkomsten na de eerste 30 levensmaanden. Toekomstig onderzoek moet uitwijzen of de procedure ook op de lange termijn tot minder ernstige handicaps leidt. Dit maakt de indicatiestelling voor foetale chirurgie bij spina bifida momenteel extra complex, zeker omdat niet alleen met de mogelijke risico's voor de foetus (iatrogene vroeggeboorte), maar ook met de risico's voor de aanstaande moeder (chorioamnionitis, littekendehiscentie en uterusruptuur) rekening gehouden moet worden.



**Figuur 3**  
**Foetale chirurgie bij spina bifida**

Schematische weergave van het prenataal sluiten van het neuralebuisdefect met een kijkoperatie. Behalve met een kijkoperatie kan het neuralebuisdefect ook met een open procedure gesloten worden. Een prenatale ingreep leidt tot betere neurocognitieve uitkomsten ten opzichte van een postnatale ingreep, maar brengt ook risico's voor de foetus en de aanstaande moeder met zich mee.

### Conclusie

In de geschiedenis van de behandeling van spina bifida kunnen 5 episoden worden onderscheiden. Tot in het midden van de vorige eeuw hadden patiënten een zeer slechte prognose (episode 1). Toen in de jaren 60 het overlevingspercentage steeg (episode 2), kwamen ook de langetermijneffecten van de aandoening aan het licht (episode 3). Ook niet-behandelen had negatieve consequenties, omdat door het achterwege laten van een operatie bij sommige patiënten nog ernstigere invaliditeit kon ontstaan. In deze context kwam aan het eind van de vorige eeuw de focus meer op 'beëindigend handelen' te liggen (episode 4), wat zich uitte in selectieve zwangerschapsbeëindiging en de sporadische toepassing van actieve levensbeëindiging. Als laatste werd ook de foetale chirurgie bij spina bifida ontwikkeld (episode 5). Hiermee lijkt de kans op handicaps te verminderen, maar de procedure brengt ook risico's met zich mee.

De geschiedenis van de behandeling van spina bifida laat zien hoe ethische dilemma's een belangrijke drijfveer kunnen vormen voor technologische ontwikkelingen, maar dat tegelijkertijd met deze technologische ontwikkelingen ook complexe ethische dilemma's ontstaan. Beide fenomenen zijn onlosmakelijk met elkaar verbonden en zullen in de dagelijkse medische praktijk blijven zorgen voor veel dynamiek en discussie.

- Online artikel en reageren op [ntvg.nl/D3858](http://ntvg.nl/D3858)
- Erasmus MC, Rotterdam. Afd. Neurochirurgie: drs. B.T.H. Lutters, arts-onderzoeker (tevens: UMCG, Groningen); drs. J.K.H. Spoor en drs. T.H.R. de Jong, kinderneurochirurgen. Afd. Intensive Care: dr. E.J.O. Kompanje, klinisch ethicus. UMCG, Groningen. Afd. Kindergeneeskunde: prof.mr.dr. A.A.E. Verhagen, kinderarts. Afd. Neurologie: prof.dr. O.F. Brouwer, kinderneuroloog. Afd. Neurochirurgie: prof.dr. R.J.M. Groen, neurochirurg.
- Contact: B.T.H. Lutters ([bartlutters@gmail.com](mailto:bartlutters@gmail.com))
- Belangenconflict en financiële ondersteuning: dit onderzoek werd mede mogelijk gemaakt door Stichting Historia Medicinæ en de Nederlandse Vereniging voor Medische Geschiedenis.
- Aanvaard op 27 maart 2019
- Citeer als: Ned Tijdschr Geneeskd. 2019;163:D3858

### Literatuur

1. [EUROCAT special report: geographic inequalities in public health indicators related to congenital anomalies](#). Newtownabbey:

- EUROCAT Central Registry; 2014.
2. Fleurke-Rozema JH, Vogel TA, Voskamp BJ, et al. Impact of introduction of mid-trimester scan on pregnancy outcome of open spina bifida in The Netherlands. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2014;43:553-6. [doi:10.1002/uog.12546](https://doi.org/10.1002/uog.12546). [Medline](#)
  3. McClugage SG, Watanabe K, Shoja MM, Loukas M, Tubbs RS, Oakes WJ. The history of the surgical repair of spina bifida. *Childs Nerv Syst.* 2012;28:1693-700. [doi:10.1007/s00381-012-1829-2](https://doi.org/10.1007/s00381-012-1829-2). [Medline](#)
  4. Pruitt LJ. Living with spina bifida: a historical perspective. *Pediatrics.* 2012;130:181-3. [doi:10.1542/peds.2011-2935](https://doi.org/10.1542/peds.2011-2935). [Medline](#)
  5. Aschoff A, Kremer P, Hashemi B, Kunze S. The scientific history of hydrocephalus and its treatment. *Neurosurg Rev.* 1999;22:67-93, discussion 94-5. [doi:10.1007/s101430050035](https://doi.org/10.1007/s101430050035). [Medline](#)
  6. De Lange SA, Vervat D. [Ventriculo-cardiale shunt door middel van een spitz-holter-systeem als behandeling voor hydrocephalus](#). *Ned Tijdschr Geneesk.* 1964;108:1349-51. [Medline](#).
  7. Sharrard WJW, Zachary RB, Lorber J. Survival and paralysis in open myelomeningocele with special reference to the time of repair of the spinal lesion. *Dev Med Child Neurol.* 1967;(suppl 13):35-50. [doi:10.1111/j.1469-8749.1967.tb02381.x](https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1967.tb02381.x). [Medline](#)
  8. Lorber J. Results of treatment of myelomeningocele. An analysis of 524 unselected cases, with special reference to possible selection for treatment. *Dev Med Child Neurol.* 1971;13:279-303. [doi:10.1111/j.1469-8749.1971.tb03264.x](https://doi.org/10.1111/j.1469-8749.1971.tb03264.x). [Medline](#)
  9. De Lange SA. Een enquête over de behandeling van pasgeborenen met spina bifida aperta. *Medisch Contact.* 1974;29:887-90.
  10. Barth PG, Arts WFM, Brouwer OF, et al. [Screening op spina bifida](#). *Medisch Contact.* 2002;57:1775.
  11. Slootweg PJ. [Screening op spina bifida](#). *Medisch Contact.* 10 december 2002.
  12. Rechtbank Alkmaar 26 april 1995. *Tijdschrift voor Gezondheidsrecht.* 1995;19:292-301.
  13. Gerechtshof Amsterdam 7 november 1995. *Tijdschrift voor Gezondheidsrecht.* 1996;20:30-6.
  14. Verhagen AAE, Sol JJ, Brouwer OF, Sauer PJ. [Actieve levensbeëindiging bij pasgeborenen in Nederland: analyse van alle 22 meldingen uit 1997/04](#). *Ned Tijdschr Geneesk.* 2005;149:183-8. [Medline](#).
  15. Ottenhoff MJ, Dammers R, Kompanje EJO, Tibboel D, de Jong TH. Discomfort and pain in newborns with myelomeningocele: a prospective evaluation. *Pediatrics.* 2012;129:e741-7. [doi:10.1542/peds.2011-1645](https://doi.org/10.1542/peds.2011-1645). [Medline](#)
  16. De Jong THR. Deliberate termination of life of newborns with spina bifida, a critical reappraisal. *Childs Nerv Syst.* 2008;24:13-28, discussion 29-56. [doi:10.1007/s00381-007-0478-3](https://doi.org/10.1007/s00381-007-0478-3). [Medline](#)
  17. Kompanje EJO, de Jong THR, Arts WFM, Rotteveel JJ. [Problematische basis voor 'uitzichtloos en ondraaglijk lijden' als criterium voor actieve levensbeëindiging bij pasgeborenen met spina bifida](#). *Ned Tijdschr Geneesk.* 2005;149:2067-9. [Medline](#).
  18. Adzick NS, Thom EA, Spong CY, et al; MOMS Investigators. A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med.* 2011;364:993-1004. [doi:10.1056/NEJMoa1014379](https://doi.org/10.1056/NEJMoa1014379). [Medline](#)