

University of Groningen

Spina Bifida. Ervaringen bij de behandeling en begeleiding. Een inventarisatie van problemen, een analyse van het werken als team en een visie op de begeleiding.

Meihuizen-de Regt, Margaretha Jannie

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:

1984

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

Citation for published version (APA):

Meihuizen-de Regt, M. J. (1984). *Spina Bifida. Ervaringen bij de behandeling en begeleiding. Een inventarisatie van problemen, een analyse van het werken als team en een visie op de begeleiding.* [, Rijksuniversiteit Groningen]. [S.n.].

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

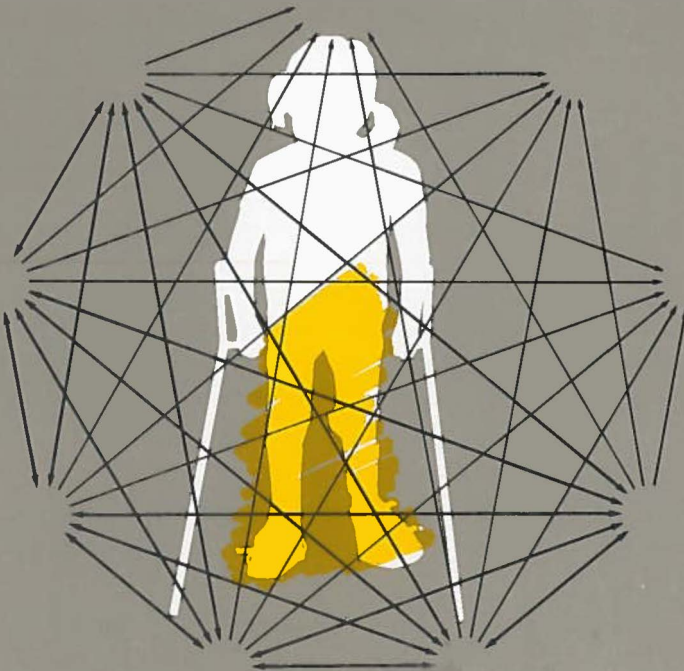
If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

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.

M.J. MEIHUIZEN-DE REGT

SPINA BIFIDA

ERVARINGEN BIJ
DE BEHANDELING EN
BEGELEIDING



SPINA BIFIDA,
ERVARINGEN BIJ DE BEHANDELING EN BEGELEIDING

STELLINGEN

I.

Het is irreëel om van de ouders te verwachten, dat zij een gewogen beslissing zouden kunnen nemen over het al dan niet laten opereren van hun pasgeboren kind met spina bifida aperta.

II.

Het "onverwachte" overlijden van patiënten met hydrocefalie, die zijn behandeld met een ventriculo-cardiaal shuntsysteem, kan in sommige gevallen worden voorkomen als bij pulmonale klachten in een eerder stadium aan longembolie wordt gedacht.

III.

Het is een kunstfout bij patiënten met aanwijzingen voor een occulte spinale dysrafie een voetafwijking of een urologische stoornis als een geïsoleerd probleem te behandelen.

IV.

Ook voor de kinderen met spina bifida aperta, bij wie direct na de geboorte wegens een slechte prognose van operatieve behandeling wordt afgezien, is evenals voor hun ouders verdere begeleiding door een spina bifida team wenselijk.

V.

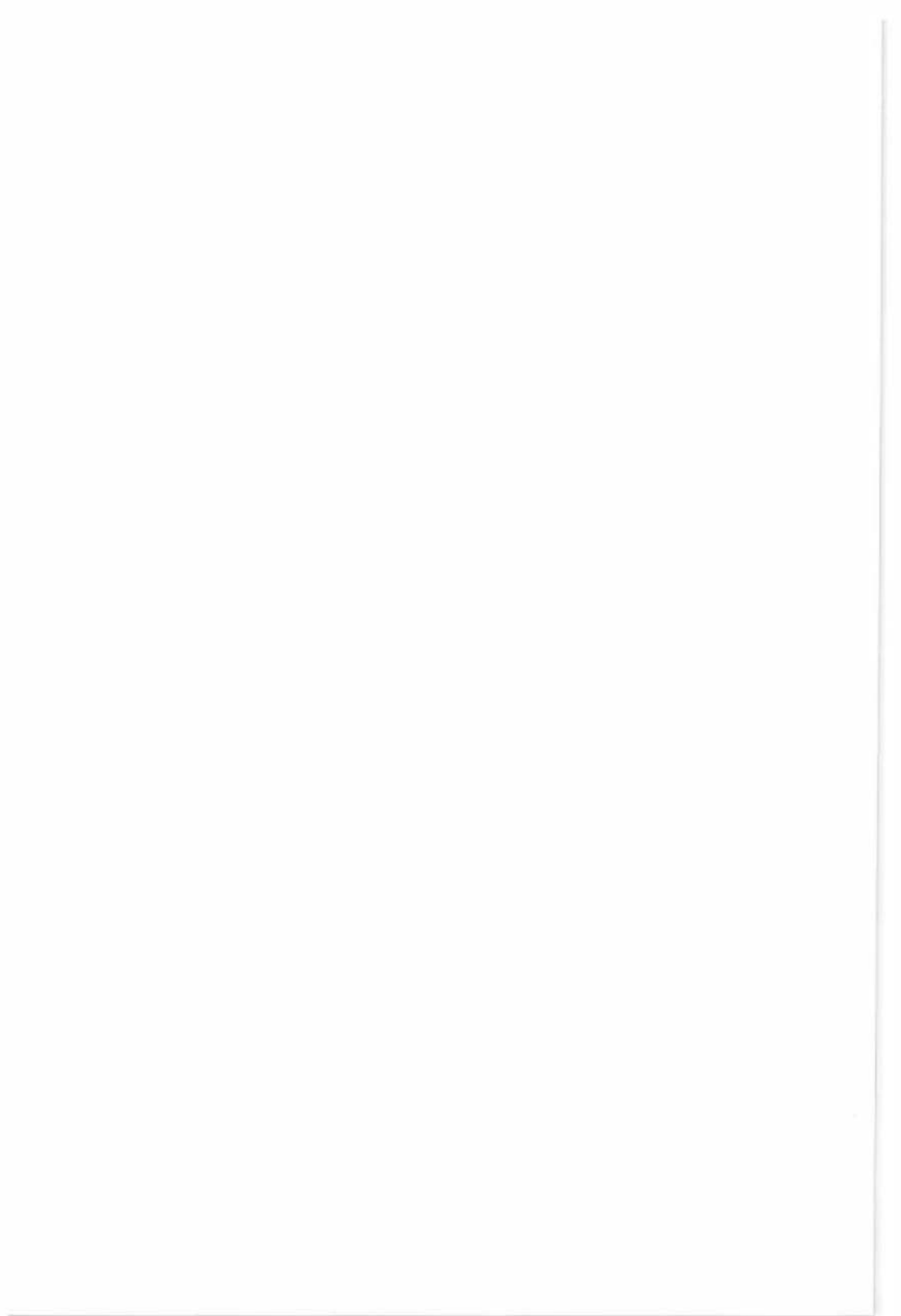
Bij patiënten met spina bifida aperta of occulta dient myelografie vooraf te gaan aan elke operatie ter correctie van wervelkolomdeformaties.

VI.

Voor veel lichamelijk gehandicapten worden problemen met relaties en seksualiteit versterkt, omdat veel hulpverleners deze problemen niet kunnen hanteren.

VII.

Het rendement van het verrichten van operatieve ingrepen en/of van het aanpassen van hulpapparatuur, met het lopen als doel, is bij kinderen met spina bifida gering, wanneer de volledige kracht van de musculus quadriceps femoris ontbreekt.



VIII.

Bij zwangere vrouwen die het anticonvulsivum valproïnezuur gebruiken, is prenataal onderzoek naar neuraalbuisdefecten geïndiceerd.

IX.

Het is een illusie te denken dat de mondigheid van de patient zou toenemen door hem/haar cliënt of consument te noemen.

X.

De discrepantie tussen de artsenrol - waarbij eigenschappen belangrijk schijnen die in onze cultuur als typisch mannelijk gelden - en de vrouwenrol, maakt dat vrouwelijke artsen zich nogal eens onmachtig voelen.

XI.

Bij de interpretatie van de Wet op de Ondernemingsraden (1979) zouden werkgevers en werknemers zich (beter) voor ogen moeten houden, dat zij het gezamenlijk belang van hun organisatie moeten dienen.

XII.

Problemen van vrouwen met een academische opleiding zijn geen elitaire problemen maar de problemen van een elite.

XIII.

Gezien de kwaliteit van produkten uit de agrarische sector dient in het onderwijs de term lesboer te worden opgevat als een positieve kwalificatie.

Stellingen
behorende bij het proefschrift van
M. J. Meihuizen-de Regt
Spina bifida, ervaringen bij de behandeling en begeleiding
Groningen, 1984

RIJKSUNIVERSITEIT TE GRONINGEN

SPINA BIFIDA

ERVARINGEN BIJ DE BEHANDELING EN BEGELEIDING

een inventarisatie van problemen, een analyse van het werken als team en
een visie op de begeleiding

PROEFSCHRIFT

ter verkrijging van het doctoraat in de Geneeskunde

aan de Rijksuniversiteit te Groningen

op gezag van de Rector Magnificus Dr. E. Bleumink

in het openbaar te verdedigen op woensdag 12 december 1984

des namiddags te 4.00 uur

door

MARGARETHA JANNIE MEIHUIZEN-DE REGT

geboren te Alphen aan den Rijn

1984

DRUKKERIJ VAN DENDEREN B.V.

GRONINGEN

Promotores: Prof. Dr. J. W. F. Beks
Prof. P. W. Boer

Dit proefschrift kwam tot stand met financiële steun van het Van Leersum
Fonds van de Koninklijke Nederlandse Akademie voor Wetenschappen

aan alle ouders van een
kind met spina bifida

VOORWOORD

De problemen die zich voordoen bij patienten met spina bifida zijn veelomvattend, liggen op medisch en psychosociaal terrein en treffen de patient zelf en zijn ouders. Kenmerkend voor de behandeling en begeleiding van patienten met spina bifida is het feit dat genezing onmogelijk is. De zorg moet gericht zijn op het optimaal gebruik maken van de mogelijkheden die er voor de individuele patient zijn en het voorkómen van verergering van afwijkingen. In 1970 werd in Groningen de „Werkgroep voor bestudering en behandeling van patienten met spina bifida” opgericht. De behoefte aan coördinatie van de verschillende disciplines, die zich in de Werkgroep hadden verenigd, werd al snel duidelijk. In 1974 werd een nieuw tijdperk voor de Werkgroep ingeluid doordat in een aparte functie een coördinerend arts werd aangesteld.

Het functioneren van een team wordt bepaald door de behoefte die eraan bestaat en door de mogelijkheden die het bieden kan. Bij patienten met spina bifida bestaat een behoefte aan zorg door zowel medische als psychosociale disciplines. Een inventarisatie van de gegevens waarbij vooral de praktische consequenties van spina bifida uitgangspunt vormden, (hoofdstuk II) illustreert deze behoefte. Aan de andere kant wordt het functioneren van een team in belangrijke mate beïnvloed door de mogelijkheden en beperkingen die er in een bepaalde situatie zijn. Een analyse van tien jaar werken in teamverband laat zien hoe in de Groningse situatie gebruik is gemaakt van die mogelijkheden en beperkingen, welke ontwikkelingen zich daarbij voordeden en welke problemen en knelpunten werden gesignaleerd (Hoofdstuk III). Door langdurig contact met een grote groep patienten ontstaat eveneens inzicht in de psychosociale problematiek en wordt een visie ontwikkeld op de begeleiding van de patient en zijn ouders (Hoofdstuk IV).

Kortom, een inventarisatie van de problemen, een analyse van het werken als team en een visie op de medische en psychosociale problemen die zich voordoen en op de begeleiding daarbij, vormen samen dit onderzoek en geven het resultaat weer van het werk van de Groningse Spina Bifida Werkgroep in de periode van tien jaar waarin een aparte coördinerend arts een centrale positie innam. Er is echter geen reden om nu alleen maar met voldoening terug te zien op bereikte resultaten. Ook in de toekomst zullen zich ontwikkelingen blijven voordoen op velerlei gebieden spina bifida betreffend en deze zullen ook moeten worden gestimuleerd, opdat een hoge kwaliteit van de zorg de patient met spina bifida ten goede zal blijven komen.

INHOUD

Hoofdstuk I. INLEIDING	1
1. Historisch overzicht	1
2. Terminologie	2
3. Incidentie in Nederland	4
4. Epidemiologie	5
5. Oorzaken	10
6. Preventie	12
Hoofdstuk II. GEGEVENS VAN HET PATIENTENBESTAND	17
1. Inleiding	17
2. Algemene gegevens van de groep met neuraalbuisdefecten .	18
2.1. Hydrocephalus	19
2.2. Neurologisch uitvalsniveau	20
2.3. Blaasfunctiestoornissen	21
2.4. Mentale ontwikkeling	22
3. Gegevens van 110 patiënten met een meningomyelocele . .	24
3.1. Inleiding	24
3.2. Basisgegevens	26
3.3. Neurochirurgische en neurologische aspecten	27
3.4. Urologische en paediatrische aspecten	32
3.5. Orthopaedische aspecten en revalidatie	38
3.6. Gebruik van medicamenten	51
3.7. Aantal verrichte onderzoeken	52
3.8. Aantal ziekenhuisopnames	53
3.9. Enkele sociaal-maatschappelijke gegevens	59
4. De overleden patiënten	61
5. Conclusies	64
Hoofdstuk III. ERVARINGEN VAN TIEN JAAR WERKEN IN TEAMVERBAND	69
1. De samenstelling van het team	69
2. Het patiëntenbestand	72
3. De werkwijze van het team	74
3.1. Organisatie van medische controles	74
3.2. Teamvergadering	77
3.3. Verslaglegging en administratie	80
3.4. Documentatie van medische gegevens	82

4.	Ontwikkelingen in het beleid van het team	84
4.1.	Ontwikkelingen in het team	84
4.1.1.	Verschuiving van aandachtsvelden in tien jaar	84
4.1.2.	Ontwikkelingen door het werken als team	87
4.2.	Verschuiving van accenten in de loop van het leven per patient	89
4.3.	Veranderingen in de diagnostiek en behandeling	92
4.4.	Problemen en knelpunten bij beleidsontwikkeling	93
5.	Samenwerking	94
5.1.	Samenwerking intern	94
5.2.	Samenwerking extern	98
5.2.1.	Samenwerking met huisartsen	98
5.2.2.	Samenwerking met elders gevestigde specialisten	100
5.2.3.	Samenwerking met paramedische hulpverleners	103
5.2.3.1.	Met fysiotherapeuten	104
5.2.3.2.	Met wijkverpleegkundigen	104
5.2.4.	Samenwerking met de Mytyschool	105
5.3.	Samenwerking met ouders	105
6.	De coördinerend arts	112
6.1.	Taken in het team	113
6.1.1.	Administratieve en organisatorische taken	113
6.1.2.	Inhoudelijke en beleidsmatige taken	113
6.2.	Taken voor patienten en ouders	114
6.3.	Externe taken	116
6.4.	Voorwaarden voor het functioneren van de coördinerend arts	116
6.5.	Problemen en knelpunten	117
7.	De Spina Bifida Werkgroep in een Academisch Ziekenhuis	118
7.1.	Onderzoek	118
7.2.	Onderwijs	119
8.	Conclusies	119
Hoofdstuk IV. PSYCHOSOCIALE BEGELEIDING		123
1.	De ouders	123
1.1.	Psychosociale problemen	123
1.2.	Begeleiding bij psychosociale problemen	125
1.3.	Accenten bij de begeleiding	126
1.3.1.	Direkt na de geboorte	127
1.3.2.	Rond de leeftijd van vier jaar	128
1.3.3.	Rond de leeftijd van twaalf jaar	129
1.3.4.	Rond de leeftijd van achttien jaar	130

1.4. Lotgenotencontacten	131
1.5. De patientenvereniging	132
1.6. Problemen bij de begeleiding	134
2. De patient zelf	135
2.1. Als kind	135
2.2. Groeiend naar volwassenheid	136
3. Conclusies	137
Hoofdstuk V. SLOTBESCHOUWING	139
1. Veelomvattende problematiek	139
2. Bezinning op ethische aspecten	139
3. Preventie van leed	140
4. Kwaliteit van de zorg	141
5. Samen met de ouders	142
6. Verantwoordelijkheid van de maatschappij	143
SAMENVATTING	145
SUMMARY	153
BIJLAGEN	161
LITERATUUR	183
NAWOORD	191

INLEIDING

1.1. HISTORISCH OVERZICHT

In ongeveer 12.000 jaar oude prehistorische skeletten zijn door Ferembach (1963) sluitingsdefecten in de lumbosacrale wervelkolom aangetoond. De afwijking was al bekend bij de oude Griekse en Arabische artsen, zij dachten echter dat het botdefect het gevolg was van een tumor (Stark, 1977).

De term "spina bifida" is pas geïntroduceerd in de 17e eeuw. Nicolaas Tulp, bekend van Rembrandts schilderij "De anatomische les", gaf als eerste een beschrijving van spina bifida in zijn in 1652 verschenen boek "Observationes Medicae". In 1691 werd door Ruysch, eveneens een Nederlander, voor het eerst onderscheid gemaakt tussen paralytische en niet-paralytische vormen van spina bifida. Morgagni beschreef in 1761 de relatie tussen lumbosacrale spina bifida, misvorming van de onderste ledematen en hydrocephalus. In de 19e eeuw verschenen gedetailleerde beschrijvingen van de anatomie van verschillende vormen van spina bifida (Cleland, 1883; Von Recklinghausen, 1886). Voor die tijd waren de onderzoekers vooral geïnteresseerd in spina bifida als een fascinerende speling van de natuur. Met de behandeling liet men zich niet in, hoogstens waarschuwde men tegen elk chirurgisch ingrijpen. Wel werd aan het eind van de 19e eeuw injectie van de cele met een mengsel van jodium en glycerine, hetgeen sclerosering van de cele tot gevolg had, toegepast. Ook werden toen reeds operatieve sluitingen beschreven, waarvan de principes overeenkwamen met de huidige operatietechniek. Het aanvankelijke enthousiasme na de sluiting van de cele werd later weer getemperd door de erna optredende problemen van hydrocephalus, infecties en paraplegie.

In het begin van de 20e eeuw werd het duidelijk dat zonder mogelijkheid tot behandeling van de overige afwijkingen de behandeling van ernstige vormen van spina bifida een zinloze zaak was. Er volgde een periode van therapeutisch nihilisme. Toen aan het eind van de vijftiger jaren de Spitz-Holter- en de Pudenz-Heyer-drain werden geïntroduceerd, was voor de eerste maal de hydrocephalus niet meer de grootste barrière bij de behandeling van spina bifida. Vanaf 1960 is dan ook op grote schaal de behandeling van kinderen met spina bifida, al of niet in teamverband, aangepakt. In 1957 werd in Groot-Brittannië "The Society for Research into Hydrocephalus" (in 1961 veranderd in "The Society for Research into Hydrocephalus and Spina

Bifida) opgericht, met als doel het wetenschappelijk onderzoek te coördineren. Ook in ons land ontstonden spina bifida teams. Voor de samenbundeling van hun activiteiten is in 1983 de "Stichting Samenwerkende Spina Bifida Werkgroepen in Nederland" opgericht.

1.2. TERMINOLOGIE

Voor de ontwikkelingsstoornissen van de neurale buis zijn verschillende termen in gebruik. Deze kunnen gebaseerd zijn op anatomische of op klinische kenmerken. Wegens de verschillen van de klinische beelden bij de diverse vormen van neuraalbuisdefecten is het noodzakelijk te omschrijven wat er onder de gebruikte termen wordt verstaan.

Zelden wordt in een artikel precies gedefinieerd wat met de gebruikte terminologie wordt bedoeld. In verscheidene boeken over spina bifida ijveren de auteurs cq. redacteurs ervoor om tot een duidelijke rangschikking te komen (Smith, 1965; Curtis, 1972; Freeman, 1974; Brocklehurst, 1976; Stark, 1977; Elwood & Elwood, 1980; Meihuizen-de Regt, 1980; Menelaus, 1980). Ook in een aantal artikelen die een overzicht geven van allerlei facetten van spina bifida, wordt een goede omschrijving nagestreefd (Doran & Guthkelch, 1961; Cohen, 1974; Smith, 1976).

Voor de algemene term spina bifida wordt een eenduidige omschrijving gegeven: een stoornis in de ontwikkeling van de wervelkolom waarbij wervelbogen niet zijn gesloten, al of niet samengaand met uitpuiling van ruggemerg en/of ruggemergsvliezen. De termen spinale dysrafie (een verstoring in de sluitingslijn mede het ruggemerg betreffend) en rachischisis (een aangeboren spleet in de wervelkolom) worden door sommige auteurs (Cohen, 1974; Freeman, 1974; Brocklehurst, 1976) gebruikt en als algemene met "spina bifida" overeenkomende termen beschouwd.

Spina bifida kan worden ingedeeld in de spina bifida occulta en de spina bifida aperta/cystica/manifesta. Door de meeste auteurs wordt spina bifida occulta omschreven als een sluitingsdefect van wervelbogen waarbij de huidbedekking intact is maar wel uitwendige afwijkingen die wijzen op de spina bifida, zoals abnormale beharing, een pigmentnaevus, een putje, een haemangioom, een subcutaan lipoom, zichtbaar kunnen zijn. Deze uitwendige "stigmata" kunnen óf samengaan met bij neurologisch onderzoek aantoonbare afwijkingen óf met afwijkingen die door met een contrastmiddel verlicht radiologisch onderzoek zichtbaar worden. In het algemeen lijkt men, ook al wordt dit niet expliciet vermeld, één open wervelboog ook tot spina bifida occulta te rekenen, hoewel dit volgens sommige auteurs bij 10% van

de volwassen bevolking voorkomt (Smith, 1976; Menelaus, 1980). Laurence e.a. (1968) pleiten ervoor een geïsoleerd defect van L5 of van S1 als een "normale variatie" en niet als een tot de spinale dysrafie behorende afwijking te beschouwen.

Freeman (1974) wijkt in zijn omschrijving van spina bifida occulta af, doordat hij de vormen met huidmanifestaties (naevi, haemangiomen, etc.) rekent tot de spina bifida manifesta. Het toevoegsel "manifesta" wordt dan dus gebruikt voor het uitwendig zichtbaar zijn van afwijkingen, terwijl anderen dit reserveren voor het voorkomen van abnormaal overliggend ectoderm, zoals bij de meningomyelocele en meningocele (Brocklehurst, 1976). Het toevoegsel "aperta" wordt door sommigen (Brocklehurst, 1976; Elwood & Elwood, 1980) gebruikt als er een defect is van de huid. Freeman (1974) reserveert "aperta" echter voor die laesies waarbij de neuralebuis niet gesloten is, zodat het centrale kanaal eindigt in de cele. De vaak gebruikte toevoeging "cystica" doelt op een uitpuiling waarbij de meningen een cyste of cele vormen. Stark (1977) merkt echter hierover op dat het dan niet helemaal correct is ook die laesies erbij onder te brengen (zoals in het algemeen wel wordt gedaan), waarbij er geen echte uitpuiling buiten het lichaam is, maar wel het misvormde myelum als een platte plaat buiten het spinale kanaal open aan de oppervlakte ligt. Welke toevoeging dan ook wordt gebruikt, alle genoemde auteurs zijn het erover eens dat spina bifida cystica/manifesta/aperta verder kan worden ingedeeld in de groepen meningocele en meningomyelocele (of myelomeningocele), waaronder dan ook de openliggende vorm wordt gerekend.

Over de onderlinge afgrenzing van deze twee groepen bestaat veel onduidelijkheid. Beide omvatten een hernatie van de ruggemergsvliezen, bestaande uit de dura en de arachnoidea, door het defect in de wervelbogen. De meningocele is volgens Doran & Guthkelch (1961), Brocklehurst (1976), Stark (1977) en Menelaus (1980) alleen gevuld met liquor cerebrospinalis en kan samengaan met een dysplasie van het in het spinale kanaal liggende myelum en met neurologische afwijkingen. Volgens deze auteurs bevat de meningomyelocele per definitie wel zenuwweefsel (myelum of wortels). In tegenstelling tot deze definiëring volgens anatomische kenmerken, pleiten E.D. Smith (1965), Cohen (1974), Freeman (1974) en G. K. Smith (1976) voor een onderscheiding volgens klinische criteria. Zij adviseren gevallen waarin géén neurologische afwijkingen aantoonbaar zijn, als meningocele aan te duiden. De meningocele kan dan delen van het ruggemerg of zenuwwortels bevatten waarbij de impulsen normaal worden voortgeleid. Bij een meningomyelocele zijn dan per definitie wel neurologische stoornissen aan-

toonbaar. Freeman (1974) stelt expliciet dat een meningomyelocele ook de cele zonder zenuwweefsel daarin omvat, waarbij wel van myelodysplasie sprake is maar het ruggemerg niet buiten het spinale kanaal ligt.

Ik wil pleiten voor het gebruik van een indeling op anatomische gronden. Immers anatomische kenmerken zijn het duidelijkst vast te leggen, omdat bij de neurochirurgische ingreep ter sluiting van het rugdefect kan worden vastgesteld of er zenuwweefsel in de cele aanwezig is. Op een bepaald moment kunnen de bevindingen bij neurologisch onderzoek normaal zijn, maar in de loop van het leven neurologische afwijkingen, die niet eerder werden geconstateerd, manifest worden. In deze studie zal dan ook een anatomische indeling worden gebruikt.

Vergelijking van verschillende onderzoeken kan door verschillen in de gebruikte terminologie soms fouten tot gevolg hebben, vooral omdat niet altijd de definiëring van de gebruikte begrippen wordt gegeven. Aangezien de verhouding tussen meningocele en meningomyelocele in de orde van grootte van 10 : 90 ligt, kan deze fout wel 10% bedragen.

In het algemeen wordt de encefalocele als aparte groep beschouwd. Dit is noodzakelijk omdat de klinische problematiek van patienten met encefalocele niet vergelijkbaar is met die van hen met spina bifida. Ook in de International Classification of Diseases (ICD, 9e revisie, 1978) wordt de encefalocele als een aparte groep gecodeerd (tabel I.1).

Sommige onderzoekers (Bijl, 1956; Van Straaten, 1976) wijzen op het bestaan van een syndroom, de zogenaamde status dysraphicus, waarbij naast de deformaties in de mediaanlijn aan wervelkolom, sternum en palatum soms nog andere symptomen te herkennen zijn. Voorbeelden hiervan zijn: holvoeten, trechterborst, scapulae alatae, dyssymmetrische lichaamsbouw, hoog verhemelte, heterochromie van de irides, grote spanwijdte, "café au lait"-vlekken. Deze zogenaamde microsymptomen zouden kunnen wijzen op een "kwetsbaar" centraal zenuwstelsel.

1.3. INCIDENTIE IN NEDERLAND

Tussen de incidentie (aantal nieuwe gevallen per 1000 levend- of doodgeborenen) van spina bifida en van anencefalie blijkt een nauwe relatie te bestaan (bulletin W.H.O. suppl., 34, 25 (1966).

De getallen over anencefalie zijn in het algemeen betrouwbaar, doordat de diagnose onmiskenbaar is en omdat de afwijking leidt tot spoedig overlijden. De sterftecijfers worden geregistreerd in de doodsoorzakenstatistiek. In ons land schommelt de incidentie van anencefalie de laatste 15 jaar tussen 0,4 en

0,8 per 1000 geboren (Romijn e.a., 1982). Kuypers & Huisjes (1971) vonden gedurende de periode van 1958 t/m 1969 bij de geboren in de Vrouwenkliniek van het Academisch Ziekenhuis Groningen een incidentie van $1,8 \text{‰}$ voor anencefalie. Hamersma (1966) vond bij de bevolking van Rotterdam tussen 1947 en 1962 een incidentie van $0,94 \text{‰}$ voor anencefalie en $1,28 \text{‰}$ voor spina bifida. Romijn e.a. (1982) stelden bij een onderzoek naar de incidentie van anencefalie over de periode 1950-1980 een daling van de incidentie van circa 1,5 tot circa 0,4 vast.

Over spina bifida zijn geen exacte cijfers te verkrijgen omdat er in Nederland, evenals in veel andere landen, geen aangifteplicht bestaat voor congenitale afwijkingen. Er is een schatting te maken van de incidentie voor spina bifida (exclusief spina bifida occulta en encefalocele), als men het aantal doodgeborenen en overleden nuljarigen met spina bifida samen neemt met het aantal wegens spina bifida in ziekenhuizen opgenomen niet overleden nuljarigen (tabel I.2). Uit deze gegevens komt men tot een schatting van een incidentie van rond de $0,8 \text{‰}$. Hierbij dient echter in aanmerking te worden genomen dat:

1. van alle in de jaren 1969 t/m 1981 ontslagen ziekenhuispatienten resp. 50, 55, 63, 70, 70, 76, 83, 89, 90, 95, 95, 95 en 94% onder de medische registratie viel,
2. in de gegevens heropnames in het eerste levensjaar onder de diagnose spina bifida vervat kunnen zijn,
3. mogelijk niet alle patienten met spina bifida in een ziekenhuis worden opgenomen.

Deze gegevens verdisconterend zou in Nederland de incidentie van neuraalbuisdefecten (exclusief de occulte vorm van spina bifida en de encefalocele) de laatste 15 jaar tussen 1,2 en $2,0 \text{‰}$ liggen. De werkelijke "conceptie-incidentie" is niet bekend, aangezien ernstige misvormingen mogelijk al vroeg in de zwangerschap in een abortus eindigen. Roberts & Lowe (1975) veronderstellen zelfs dat 78% van de embryo's met neuraalbuisdefecten "verloren" gaat door een spontane abortus. Biggar e.a. (1976) pleiten op grond hiervan voor het spreken van prevalentie bij de geboorte. Ten Kate (1975) verdedigt het gebruik van het begrip natale frequentie voor aangeboren afwijkingen.

I.4. EPIDEMIOLOGIE

De monografie "Epidemiology of Anencephalus and Spina Bifida" van J. M. Elwood en J. H. Elwood (1980) omvat een uitvoerige beschrijving van

de epidemiologie. In het kader van deze studie worden slechts enkele trends aangegeven. De epidemiologische gegevens blijken variaties met de tijd, met de plaats van geboorte en met groepen individuen te tonen. Wat betreft de *tijd* zijn er seculaire verschuivingen en tevens seizoensvariaties. Wat betreft de *plaats* zijn er geografische variaties en tevens in verschillende landen oost-west en/of noord-zuid gradiënten. Tussen groepen van *personen* kunnen de sociaal-economische klasse, het ras en maternale factoren (pariteit, leeftijd) verschillen in incidentie tot gevolg hebben.

Bij het interpreteren van de cijfers over het vóórkomen van neuraalbuisdefecten en de daarbij te voorschijn komende variaties moeten een aantal factoren in aanmerking worden genomen:

— *de definiëring van de begrippen*

In I.2. is reeds beschreven hoe verschillend bepaalde begrippen worden gehanteerd. Soms zijn de encefalocelen meegeteld bij "open" spina bifida. Zelfs congenitale hydrocefalie wordt wel eens tot de neuraalbuisdefecten gerekend.

— *het land van onderzoek*

De geografische variatie die de incidentie van neuraalbuisdefecten toont is opvallend (zie Tabel I.3). Mondiaal gezien komt een hoge incidentie o.a. voor in Groot-Brittannië, Ierland en India (Spillane, 1972). De gemiddelde incidentie van spina bifida en anencefalie in Groot-Brittannië is 5/1000 geborenen (levend of dood). In bepaalde delen van dit land valt het extra vaak vóórkomen van neuraalbuisdefecten op, met name geldt dit voor Zuid-Wales, Schotland en Noord-Ierland (Elwood, 1976; Fedrick, 1976; Laurence, 1976). Anencefalie en spina bifida komen in Zuid-Wales voor bij ruim 7⁰/₀₀ van de geboortes. Zelfs in Nederland zijn er regionale verschillen. Van Rootselaar & Beks (1966) en Bos (1975) beschreven dat neuraalbuisdefecten in Drenthe 3 à 4 × zo vaak voorkomen als in Zeeland. Een lage incidentie wordt o.a. gezien in Japan en in Israël (Imaizumi, 1976; Naggan, 1971). In de USA is de incidentie van neuraalbuisdefecten rond 2⁰/₀₀ (Harris e.a., 1975; Biggar e.a., 1976). Een onderzoek in Boston (USA) bij uit Ierland afkomstige immigranten (Naggan & MacMahon, 1967) wees uit dat bij de nakomelingen van deze immigranten van een hogere incidentie van neuraalbuisdefecten sprake is dan bij andere in deze stad wonende bevolkingsgroepen. In Australië, waar de incidentie tussen die van Groot-Brittannië en andere

West Europese landen in ligt, is aangetoond dat die voor Britse immigranten hoger en voor immigranten uit de rest van Europa lager is dan voor de oorspronkelijke Australiërs (Field, 1978). Munan & Kelly (1979) beschreven een statistisch significante breedtegraad-gradient voor de incidentie van congenitale afwijkingen van het centrale zenuwstelsel op het Amerikaanse continent. Uit hun onderzoek kwam te voorschijn dat de incidentie vanaf elke pool naar de evenaar kleiner wordt. In Canada wordt een toename van de incidentie van anencefalie van west naar oost beschreven (Elwood, 1974). Een onderzoek van Greenberg e.a. (1983) toonde aan dat er ook in de Verenigde Staten voor spina bifida aperta een groter worden van de incidentie van west naar oost is.

Bepaalde vormen van neuraalbuisdefecten komen in sommige gebieden vaker voor. Met name encefalocelen worden in het verre Oosten (in Zuid-Oost Azië en wel speciaal in Thailand, Maleisië, Indonesië en Noord India) relatief vaker gezien dan in Europa en Amerika. De occipitale lokalisatie van de encefalocel wordt in Europa en in Amerika nog het meest waargenomen (75% van alle encefalocelen), de frontale en basale encefalocelen zijn hier zeer zeldzaam. Deze laatste lokalisaties komen wel weer frequenter voor in het verre oosten (Spillane, 1972; Modesti e.a., 1977).

— *de urbanisatiegraad van de stad of streek waar het onderzoek plaats vond*

In steden en in geïndustrialiseerde gebieden komen neuraalbuisdefecten vaker voor dan op het platteland. Dit is aangetoond zowel in landen met een hoge als met een lage totale incidentie. In de agrarische delen van Wales is de incidentie $6,2^0/00$ maar in de industrievalleien is deze aanzienlijk hoger en worden zelfs getallen genoemd van 9,7 tot $11,1^0/00$ (Laurence e.a., 1967). Ook in Japan met een lage totale incidentie werd een hogere incidentie gevonden in de geïndustrialiseerde gebieden (Imaizumi, 1976).

— *het ras van de onderzochte groep*

Bij het blanke ras blijkt de frequentie waarmee neuraalbuisdefecten worden waargenomen hoger te zijn dan bij het mongoloïde en negroïde ras. Bij onderzoeken in Zuid-Afrika (Singer e.a., 1978; Cornell e.a., 1983) bleek de incidentie bij blanken overeen te komen met die in West-Europa. Daarentegen werd bij niet blanken in Zuid-Afrika gevonden dat de incidentie voor spina bifida en anencefalie significant lager is. Een onderzoek in Nigeria (Ohaegbulam & Saddeqi, 1979) toont aan dat neuraalbuisdefecten bij de inheemse bevolking wel degelijk voorkomen. Daarbij vragen de auteurs zich

af of dergelijke afwijkingen niet vaker zullen worden geregistreerd (en behandeld) als er meer neurochirurgische centra in Nigeria komen.

— *de sociale klasse van de onderzochte groep*

Neuraalbuisdefecten worden volgens een aantal onderzoekers (Carter & Evans, 1973; Fedrick, 1976; Field, 1978; Nesbit & Ziter, 1979; Nevin e.a., 1981) relatief vaker gezien bij groepen die tot de lagere sociaal-economische klasse moeten worden gerekend. De Groot (1965) toonde dit ook voor Nederland aan. Hamersma (1966) vond hiervoor eveneens aanwijzingen in zijn onderzoek onder de bevolking van Rotterdam.

— *het jaar van onderzoek*

Ook al zijn de variaties in de loop van de tijd weinig spectaculair, toch zijn er op langere termijn bekeken aanwijzingen voor een veranderend patroon. De incidentie waarmee neuraalbuisdefecten worden waargenomen is vanaf de 19e eeuw geleidelijk toegenomen tot aan de tweede wereldoorlog. In de vijf oorlogsjaren werd een lichte daling en na de oorlog weer een tijdelijke stijging vastgesteld. Vanaf het midden van de jaren vijftig is er een daling tot het eind van de zestiger jaren en daarna weer een kortdurende stijging (Leck, 1966; Elwood, 1975; Leading Article Brit.Med.J., 1976; Field, 1978). De laatste jaren daalt de incidentie weer geleidelijk (Janerich, 1975; Owens e.a., 1981; Stein e.a., 1982; Windham & Edmonds, 1982; Mathers & Field, 1983). De mogelijkheid tot het afbreken van de zwangerschap na het antenataal vaststellen van een neuraalbuisdefect heeft sinds enkele jaren wel enige invloed op de dalende incidentie, maar kan deze daling toch niet volledig verklaren (Owens e.a., 1981). In ons land toonden Romijn e.a. (1982) aan dat de incidentie van anencefalie tussen 1950 en 1980 gedaald is.

— *het wel of niet bestaan van een plicht tot aangifte in het land van onderzoek*

De onnauwkeurigheid van veel getallen wordt met name beïnvloed door het al of niet aanwezig zijn van een plicht tot aangifte van congenitale afwijkingen. Veelal zal wel een statistiek van doodsoorzaken aanwezig zijn. Hierdoor worden de getallen voor anencefalie wel betrouwbaar.

— *of het onderzoek in een kliniek of ook in een regio plaatsvindt*

Door selectie zullen uit klinieken of ziekenhuizen afkomstige getallen de

incidentie hoger kunnen doen lijken. Bepaalde obstetrische problemen kunnen verband houden met een neuraalbuisdefect, zoals hydramnion bij anencefalie of uitdrijvingsproblemen bij hydrocefalie, en daardoor tot een opname leiden. Elwood & Elwood (1980) schrijven dat de ware incidentie van anencefalie ligt tussen de getallen verkregen uit ziekenhuisgeboortes en die welke op getallen van thuisgeboortes worden gebaseerd.

— *de grootte van de onderzochte populatie*

Uiteraard zal de omvang van de onderzochte populatie op statistische gronden van invloed zijn op de betrouwbaarheid van de uitkomsten. Het is hierbij tevens van belang om te controleren of er uitgegaan is van het totale aantal geboren (levend en dood) of alleen van de levend geboren.

Bij epidemiologische onderzoeken komen nog enkele andere opmerkelijke aspecten te voorschijn:

— *de familiale predispositie*

Familiair vóórkomen van neuraalbuisdefecten is duidelijk aangetoond. Voor ouders die reeds een kind met een neuraalbuisdefect kregen is het risico dat er weer een kind met een dergelijke afwijking geboren zal worden groter dan de "normale kans". Naarmate deze "normale kans" groter is, is het zgn. herhalingsrisico ook hoger (Janerich & Piper, 1978; McBride, 1979; Nevin & Johnston, 1980). In Groot-Brittannië wordt ongeveer 5% als risico van herhaling aangenomen. In de USA is dit 3% (Cowchock e.a., 1980). In Noord-Ierland vonden Nevin & Johnston (1980) zelfs een herhalingsrisico voor neuraalbuisdefecten van 8,87%. In Nederland blijkt dit ongeveer 2% te zijn (Kleyer e.a., 1978: 1,9%). Nevin & Johnston (1980) vonden in een gebied met een hoge incidentie (Noord-Ierland) dat het risico op herhaling 20% was na de voorafgegangene geboorte van twee kinderen met een neuraalbuisdefect.

— *de geslachtsverdeling*

In veel publicaties komt naar voren dat er iets minder jongens dan meisjes met spina bifida worden geboren. In 1979 publiceerde James een samenvattend overzicht van 17 verschillende artikelen tezamen een serie van totaal 22.283 patienten met spina bifida betreffend. Hieruit bleek dat 44% van de patienten van het mannelijk geslacht waren en 56% van het vrouwelijke. Bovendien kwam hierbij te voorschijn dat bij het vrouwelijk geslacht

vaker een ernstiger vorm van spina bifida voorkomt. Naarmate de incidentie hoger is, neemt de sekse ratio (M/V) af. De sekse ratio is bij anencefalie kleiner dan bij spina bifida (Janerich, 1975; Field, 1978). Janerich gaat uit van de hypothese dat er een sekse specifieke drempel aanwezig is voor een niet duidelijk te identificeren teratogene stof. Die drempel zou bij het vrouwelijk geslacht lager zijn.

— *de invloed van het seizoen*

Verschillende onderzoekers, o.a. Sandahl voor Zweden (1977), beschrijven voor het noordelijk halfrond, een piek van geboortes die in het voorjaar en in het begin van de zomer, van maart tot juli, geconcipieerd zijn. Field (1978) constateerde in Australië een piek na conceptie in de periode van november tot februari. In Zuid-Afrika vonden Singer e.a. (1978) echter een piek bij conceptie in de maand mei. Biggar e.a. (1976) konden echter geen significant seizoenverschil vaststellen.

— *de leeftijd van de moeder en pariteit*

Door sommige onderzoekers is aangetoond dat neuraalbuisdefecten relatief iets vaker voorkomen bij moeders die of jonger dan 20 jaar of ouder dan 35 jaar zijn. Deze U-vormige verdeling zou ook gelden voor de pariteit, in die zin dat neuraalbuisdefecten vaker voorkomen bij eerste kinderen en in gezinnen waar al meer dan drie kinderen zijn. Door andere onderzoekers worden deze invloeden echter ontkend (Naggan, 1971; Elwood, 1974; Nesbit & Ziter, 1979).

1.5 OORZAKEN

Met name de epidemiologische gegevens roepen vragen op over de *oorzaak* van deze congenitale afwijkingen van het centrale zenuwstelsel. Het is niet gemakkelijk uit deze gegevens duidelijke conclusies te trekken omdat er altijd een combinatie van beïnvloedende factoren aanwezig is. Op grond van epidemiologische, genetische en morfologische kenmerken zijn er aanwijzingen dat er een zelfde aetiologie van anencefalie en spina bifida bestaat. Wynne-Davies (1975) en Lendon e.a. (1981, 2 artikelen) schrijven dat op genetische en epidemiologische gronden ook multipel congenitale wervelanomalieën (met of zonder spina bifida occulta) aetiologisch gerelateerd zijn aan de neuraalbuisdefecten zoals spina bifida en anencefalie. In het algemeen wordt er van uitgegaan dat neuraalbuisdefecten op een multifactoriële basis

ontstaan (Carter, 1974; Field, 1978). Veel epidemiologische onderzoeken pleiten ervoor dat er multipale aetiologische factoren moeten zijn waarbij een interactie tussen genetische en omgevingsfactoren wordt aangenomen (Carter & Evans, 1973; Janerich & Piper, 1978).

Er zijn tot nu toe verschillende hypothesen over de oorzaken ter discussie gekomen. In 1972 beschreef Renwick de aardappelziekte theorie. Morton e.a. (1976) vonden een correlatie met sporenelementen in het drinkwater. Vooral de concentraties daarin van barium en koper zouden belangrijk zijn; bij hoge concentraties zou een lage incidentie behoren. Elwood (1977) vond bij een hoge magnesiumconcentratie een lage incidentie van neuraalbusdefecten. Evans e.a. (1979) meenden een bescheiden correlatie tussen neuraalbusdefecten en roken door de moeder tijdens de zwangerschap te kunnen vaststellen. Geelen (1980) beschreef de inductie van stoornissen van de sluiting van de neurale bus bij ratten door toediening van hoge doses vitamine A. Het optreden van koorts bij de zwangere moeder vlak voor de sluiting van de neuraalbus wordt ook als oorzakelijke factor genoemd (Miller e.a., 1978; Shiota, 1982). Daarnaast zouden de hardheid van het drinkwater (Bos, 1975) en de hoeveelheid zonneschijn (Van Rootselaar & Beks, 1966) ook een rol spelen. De laatste jaren zijn onderzoeken over vitaminedeficiëntie als oorzakelijke factor gedaan (Smithells e.a., 1976, 1980, 1981 en 1983). James e.a. (1980) wezen erop dat foliumzuurdeficiëntie een dergelijke rol zou kunnen spelen. Op grond hiervan wordt door deze onderzoekers ter preventie van neuraalbusdefecten peri-conceptionele vitaminesuppletie van multivitaminereparaten en ook foliumzuur aanbevolen. Ook in de Nederlandse vakliteratuur is hieraan door Meuwissen (1981) aandacht besteed. Tevens wordt naar mogelijke teratogene effecten van anti-epileptica gezocht, waarbij met name het gebruik van valproïnezuur de laatste tijd in de belangstelling staat. Er zijn echter zo vele factoren van invloed dat niet zonder meer kan worden gesteld dat er een directe relatie is tussen het gebruik van valproïnezuur en een grotere kans op het ontstaan van neuraalbusdefecten.

In Nederland heeft volgens Meinardi (1983) het Staatstoezicht op de Volksgezondheid besloten om, in samenwerking met het Rijksinstituut voor de Volksgezondheid, het Antropogenetisch Instituut van de Vrije Universiteit te Amsterdam en het Instituut voor Epilepsiebestrijding "Meer en Bosch", meer inzicht te verwerven in de gevolgen van het gebruik van anti-epileptica. In een editorial in *The Lancet* (1982) wordt op grond van de tot nu toe beschikbare gegevens gesteld dat het verhoogde risico op spina bifida aperta na het gebruik van valproïnezuur vroeg in de zwangerschap prenataal

onderzoek door middel van amniocentese rechtvaardigt.

Op dit moment echter is nog geen enkele theorie sluitend gebleken. Elwood en Elwood (1980) komen in hun monografie over de epidemiologie van neuraalbuisdefecten dan ook tot de conclusie: "In summarizing our current understanding of the aetiology of anencephalus and spina bifida, we must present more questions than answers".

1.6. PREVENTIE

Primaire preventie is dus nog niet mogelijk. Wel is de bovengenoemde peri-conceptionele vitaminesuppletie een poging daartoe. In Groot-Britannië is een omvangrijk onderzoek (Wynn, 1982) van de Medical Research Council gaande naar de effecten van vitaminesuppletie. Dit onderzoek wordt financieel gesteund door het Department of Health en The Association for Spina Bifida and Hydrocephalus (ASBAH). Hoe sterker echter de "natuurlijke" neiging tot daling van de incidentie is, des te moeilijker is het effect van vitaminesuppletie, of van andere preventieve maatregelen, na te gaan. Leck (1983) stelt wat dit betreft dan ook: "Fewer patients, more problems".

Het antenataal diagnostiseren van open neuraalbuisdefecten is mogelijk geworden nadat Brock & Sutcliffe in 1972 het bestaan van een relatie tussen de concentratie van alpha-foetoproteïne in het vruchtwater en het aanwezig zijn van anencefalie of spina bifida hadden gevonden. Aangezien dit onderzoek alleen op de indicatie van het aanwezig zijn van een verhoogd risico wordt gedaan, heeft het slechts een geringe invloed op de incidentie. Los (Dissertatie, 1980) toonde door een onderzoek in Groningen en omgeving aan dat screening van zwangeren op neuraalbuisdefecten door het bepalen van het alpha-foetoproteïne in het maternale serum mogelijk is en dat het rendement van het antenataal onderzoeken op neuraalbuisdefecten hiermee aanzienlijk kan worden verhoogd. Ook in verschillende andere publicaties (o.a. Brock, 1982; Crandall e.a., 1983; Ferguson-Smith, 1983) wordt verslag gedaan van de goede resultaten die een screening d.m.v. bepaling van alpha-foetoproteïne in het maternale serum heeft. Combinatie met ultra-geluidonderzoek verhoogt de kans om neuraalbuisdefecten op te sporen nog meer (Allen e.a., 1982; Persson e.a., 1983). Een verdere ontwikkeling en verfijning van de techniek van het ultra-geluidonderzoek zal in de toekomst waarschijnlijk erin resulteren dat tijdens het routine-ultrageluidonderzoek minder neuraalbuisdefecten niet worden ontdekt.

Tabel 1.1 Uitgave Stichting Medische Registratie te Utrecht, gebaseerd op de International Classification of Diseases, 9th revision, Clinical Modification, 1978.

CONGENITALE AFWIJKINGEN (740-759)

740 Anencefalie en verwante aandoeningen

740.0 Anencefalie

Acranie	Hemianencefalie
Amyelencefalie	Hemicefalie

740.1 Craniorachischisis

740.2 Ini-encefalie

741 Spina bifida

Exclusie: spina bifida occulta (756.17)

De volgende onderverdeling van het vijfde cijfer wordt gebruikt bij nummer 741:

0 niet gespecificeerde lokalisatie

1 cervicaal

2 dorsaal [thoracaal]

3 lumbaal

741.0 Met hydrocefalus

Aandoeningen classificeerbaar onder 741.9 met aandoeningen classificeerbaar onder 742.3
Syndroom van Arnold-Chiari

741.9 Zonder vermelding van hydrocefalus

Hydromeningokèle (spinaal)	Myelokèle Myelocystokèle
Hydromyelokèle	Rachischisis
Meningokèle (spinaal)	Spina bifida (aperta)
Meningo-myelokèle	Syringomyelokèle

742 Overige congenitale afwijkingen van het zenuwstelsel

742.0 Encefalokèle

Encefalocystokèle	Hydromeningokèle, craniaal
Encefalomyelokèle	Meningokèle, cerebraal
Hydro-encefalokèle	Meningo-encefalokèle

Tabel 1.2 Incidentie spina bifida, 1969-1981.

	1969	1970	1971	1972	1973	1974	1975	1976	1977	1978	1979	1980	1981
Totaal aantal levend- plus doodgeborenen	250 340	241 500	229 516	216 126	196 775	187 633	179 249	178 526	174 613	176 809	176 219	182 499	179 691
Dodgeborenen met spina bifida	16	16	19	12	4	12	10	7	7	7	5	9	3
Overleden 0-jarigen met spina bifida	73	70	51	41	39	53	45	49	39	49	43	33	34
Dodgeborenen plus overleden 0-jarigen met spina bifida	89	86	70	53	43	65	55	56	46	56	48	41	37
In ziekenhuis opgenomen 0-jarigen met spina bifida	282	256	227	189	137	124	143	183	164	164	123	112	135
w.v. in ziekenhuis overleden	50	36	37	31	24	22	25	27	19	27	22	6	22
Levend ontslagen 0-jarigen met spina bifida	232	220	190	158	113	102	118	156	145	137	101	106	113
Geschatte incidentie spina bifida per 1 000 levend- plus doodgeborenen	1,28	1,27	1,13	0,98	0,79	0,89	0,97	1,19	1,09	1,09	0,85	0,81	0,83

Naar gegevens van het Centraal Bureau voor de Statistiek hoofdafdeling Gezondheidsstatistieken.

Tabel 1.3 Incidentie neuraalbuisdefecten in verschillende publicaties.

onderzoeker(s)	jaar publicatie	jaar onderzoek	grootte populatie levend+doodgeb.	Incidentie: SB + An	SB	An	encef.	Land, Streek
Tünte	1965	1950-56	217.821	—	2.80	—	—	W. Duitsland, Münster
Hamersma	1966	1947-62	189.578	2.22	1.28	0.94	—	Nederland, Rotterdam
Leck	1966	1940-65	524.274	4.74*	2.58*	2.16	—	U.K., Birmingham
Laurence e.a.	1967	1956-62	102.786	7.64	4.13	3.54	—	U.K., Z.Wales
Kuypers e.a.	1971	1958-69	14.000	—	—	1.8	—	Nederland, Groningen
Naggan	1971	1958-68	531.985	1.46	0.60	0.86	—	Israël
Carter & Evans	1973	1965-68	409.466	2.95*	1.54*	1.41	—	U.K., Londen
Elwood	1974	1943-70	11.296.000	—	—	1.25	—	Canada
Elwood	1975	1953-73	167.716	—	—	4.1	—	U.K., N.Ierland
Elwood	1975	1953-73	119.418	—	—	4.7	—	Ierland, Dublin

onderzoeker(s)	jaar publicatie	jaar onderzoek	grootte populatie levend+doodgeb.	Incidentie: SB + An	SB	An	encef.	Land, Streek
Harris e.a.	1975	1951-63	21.442	1.50	0.75	0.75	0.14	USA, Minnesota
Janerich	1975	1945-71	4.498.576	1.70*	0.97*	0.74	—	USA, st. New York
Biggar e.a.	1976	1918-38	129.600	2.55*	1.64*	0.91	—	USA, st. New York
Elwood	1976	1969-73	157.725	6.4	3.3	3.1	—	U.K., N.Ierland
Fedrick	1976	1961-72	1.162.939	—	—	2.79	—	U.K., Schotland
Imaizumi	1976	1969-71	3.060.653	—	—	0.45	—	Japan
Field	1978	1965-73	781.099	1.83	0.92	0.91	0.20	Australië, Nw.S.Wales
Schüle	1978	1961-70	100.576	0.78*	0.65*	0.13	—	W.Duitsland, Keulen
Singer e.a.	1978	1975-77	56.110	1.0	0.68	0.27	—	Z.Afrika, Kaapstad
Verma	1978	?	58.445	7.1	2.3	4.8	—	India, Noord India
McBride	1979	1952-70	686.326	1.55	0.87	0.68	—	Canada, Br. Columbia
Hanify e.a.	1980	1966-77	23.591	2.5	1.5	1.0	—	Nw. Zeeland, Northland
Gosh e.a.	1981	1961-80	123.491	0.91	0.12	0.79	0.06	China, Hong Kong
Nevin	1981	1964-79	490.134	6.53	3.51	3.02	—	U.K., N.Ierland
Owens e.a.	1981	1961	19.088	7.91	4.24	3.67	—	U.K. } Liverpool en Bootle
Owens e.a.	1981	1979	7.906	2.40	2.02	0.38	—	U.K. } areas
Romijn e.a.	1982	1950	234.229	—	—	1.44	—	Nederland
Romijn e.a.	1982	1980	182.499	—	—	0.41	—	Nederland
Sheridan e.a.	1982	1966-77	77.371	—	3.06	—	0.23	Ierland, Dublin
Stein e.a.	1982	1968-79	233.417	0.89	0.42	0.47	—	USA, St. New York
Cornell e.a.	1983	1975-80	116.859	0.89	0.49	0.40	—	Z. Afrika, Kaapstad

* = inclusief encefalocele

An = anencefalie

SB = Spina Bifida

encef = encefalocele

GEGEVENS VAN HET PATIENTENBESTAND

II.1. INLEIDING

In dit hoofdstuk wordt het patientenbestand van de Groningse Spina Bifida Werkgroep geïnterviewd en de gegevens betreffende de somatische en sociaal-maatschappelijke situatie beschreven. De analyse van deze gegevens is vooral toegespitst op de gevolgen van spina bifida voor het dagelijks functioneren van de patient en in het kader van de praktische betekenis voor patient en ouders. Verder worden enkele gegevens beschreven betreffende het overlijden van patienten in de afgelopen negen jaar.

Per 1 januari 1983 omvatte het patientenbestand van de Spina Bifida Werkgroep 203 patienten. In tabel II.1a worden de verschillende patienten volgens de diagnoses gegroepeerd, de variatie in leeftijd gegeven en het geslacht. Onder spina bifida aperta wordt hier verstaan een sluitingsdefect van wervelbogen waarbij er van een uitpuiling van ruggemergsvliezen met (meningomyelocele) of zonder zenuwweefsel (meningocele) sprake is en tevens meestal een huiddefect aanwezig is. De diagnose spina bifida occulta is gegeven aan de patienten met een sluitingsdefect van wervelbogen zonder dat dit samengaat met uitpuiling van ruggemergsvliezen of zenuwweefsel en waarbij de huidbedekking intact is. Wel kunnen er uitwendig "aanwijzingen" voor de spina bifida occulta zichtbaar zijn.

Tabel II.1a Samenstelling van de patientengroep per 1-1-83

	aantal (n)	leeftijd in jaren	geslacht	
			♂	♀
Spina bifida aperta	171	0-43	78 (46%)	93 (54%)
Spina bifida occulta	16	1-20	6	10
Encefalocele	8	1-18	5	3
Andere diagnoses	8	2-10	4	4
	203			

De kleine serie van acht patienten die op grond van een andere diagnose in de Werkgroep werden opgenomen is alleen organisatorisch van belang

maar wordt in dit hoofdstuk verder buiten beschouwing gelaten. Zeven patiënten met een meningomyelocele die geboren zijn vóór 1960 worden in deze inventarisatie ook buiten beschouwing gelaten aangezien na het invoeren in de jaren zestig van liquordrainage ter behandeling van de hydrocephalus een aanzienlijke verandering is opgetreden in de behandeling in het algemeen en in de resultaten daarvan. De verwijzing naar de Spina Bifida Werkgroep van deze zeven vóór 1960 geboren patiënten is door toevallige omstandigheden tot stand gekomen. Deze groep mag echter niet representatief geacht worden voor de oudere patiënten met een meningomyelocele en kan ook niet zonder meer toegevoegd worden aan de groep jongere patiënten met deze aandoening.

In tabel II.1b een overzicht van de in dit hoofdstuk geïnterviewde aantallen patiënten.

Tabel II.1b Gebruikte aantallen bij de inventarisatie in Hoofdstuk II

Totaal aantal patiënten:		203
— spina bifida occulta	16	
— encefalocele	8	
— andere diagnoses	8	
— geboren vóór 1960	<u>7</u>	
	39	<u>39</u> —
Patiënten met spina bifida aperta:		164
— meningocele	15	<u>15</u> —
Patiënten met meningomyelocele (0-23 jaar):		149
— jonger dan 3 jaar	18	
— niet volledig gedocumenteerd	21	
	<u>39</u>	<u>39</u> —
Volledig gedocumenteerde patiënten met meningomyelocele (3-18 jr.):		110

II.2. ALGEMENE GEGEVENS VAN DE GROEP MET NEURAALBUISDEFECTEN

Belangrijke somatische gegevens die als uitgangspunten dienen voor de verdere beschouwing van de problematiek zijn: het al of niet aanwezig zijn van *hydrocephalus*, *neurologische uitval* en *blaasfunctiestoornissen*. Verder is het eventueel bestaan van een *mentale retardatie* van groot belang. De onderstaande gegevens betreffen de situatie per 1 januari 1983 van de 164 patiënten met spina bifida aperta, van de 16 met spina bifida occulta en van de 8 met een encefalocele. Om de vergelijking met literatuurgegevens overzichtelijk te maken is dit steeds in tabelvorm weergegeven. Een moeilijkheid

daarbij is dat de in de literatuur vermelde indelingen in graden niet steeds dezelfde waren als die van het eigen onderzoek. Daarom is bij sommige getallen met horizontale streepjes aangegeven dat ze meer graden omvatten. Om de tabellen over de literatuurgegevens overzichtelijk te houden is, naast het totale aantal van de populatie, per graad slechts het percentage en niet het aantal patiënten gegeven.

II.2.1. Hydrocephalus

Hydrocephalus komt bij veel patiënten gecombineerd voor met spina bifida aperta of encefalocele. In tabel II.2 zijn de patiënten van onze onderzoekspopulatie ingedeeld volgens de volgende criteria:

graad 0 = geen hydrocephalus aangetoond

graad 1 = hydrocephalus zonder liquordrainagesysteem

graad 2 = hydrocephalus behandeld met liquordrainagesysteem

Tabel II.2 Hydrocephalus

graad	meningomyelocele		meningocele	spina bifida aperta		spina bifida occulta	encefalocele
	n	%		n	%		
0	19	13	10	29	18	16	3
1	8	5	0	8	5	0	0
2	122	82	5	127	77	0	5
totaal	149	100	15	164	100	16	8

Tabel II.3 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie		Populatie			Graad hydrocephalus		
onderzoekers	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Menelaus	1971	146	meningomyelocele	?	23	—	77
Smith & Smith	1974	295	meningomyelocele	5-13	28	—	72
Seiferth	1976	2270	meningomyelocele	?	—	25	—
Hemmer e.a.	1977	143	myelocele	3-15	12	—	88
Eigen onderzoek	1984	149	meningomyelocele	0-23	13	5	82
Eigen onderzoek	1984*	110	meningomyelocele	3-18	13	4	83

* ter vergelijking zijn hier alvast de gegevens van de 110 patiënten (zie tabel II.1b) vermeld die in II.3 nader uitgewerkt worden

Bij de groep hydrocephalus zonder liquordrainagesysteem werd óf de shunt verwijderd of er werd een hoofdomvang boven de 98-percentielijn volgens de schedelcurves van Nellhaus (1968) en gecorrigeerd naar het geslacht vastgesteld (tenzij gewicht en lengte ook boven de 98 P-lijn lagen, zoals bij één patient het geval was).

II.2.2. Neurologisch uitvalsniveau

Het is niet zozeer de hoogte en de grootte van de cele die bepalend is voor de problematiek, maar de ernst en uitgebreidheid van de neurologische laesie. De neurologische uitval is hieronder ingedeeld in:

- geen of laag sacraal = in de benen geen neurologische stoornissen aantoonbaar, eventueel alleen neurologische stoornissen in de segmenten S4 of S5 (geen)
- hoog sacraal = alleen stoornissen in sacrale segmenten (sacr.)
- laaglumbaal = stoornissen vanaf segmenten L4 of L5 (laaglumb.)
- hooglumbaal = stoornissen vanaf segmenten L1, L2 of L3 (hooglumb.)
- thoracaal = stoornissen vanaf thoracale segmenten (thor.)
- centraal motorisch = het neurologisch beeld wordt overheerst door centraal motorische stoornissen (centr. mot.)

Indien er een discrepantie bestaat tussen het motorisch en het sensibel uitvalsniveau, is het niveau van de motorische uitval aangegeven, aangezien dit voor het dagelijks functioneren de belangrijkste consequenties heeft. Bij de enkele gevallen met een asymmetrische uitval van de motoriek is het gemiddelde genomen van beide niveau's.

Tabel II.4 Neurologisch uitvalsniveau (motorisch)

	meningomyelocele		meningocele		spina bifida aperta		spina bifida occulta		encefalocele	
	n	%	n	n	%	n	n	n	n	
geen	5	3	5	10	6	3	4			
sacr.	36	24	10	46	28	12	1			
laaglumb.	34	23	—	34	21	—	—			
hooglumb.	34	23	—	34	21	—	—			
thor.	37	25	—	37	23	—	—			
centr.mot.	3	2	—	3	2	1	3			
totaal	149	100	15	164	100	16	8			

Tabel II.5 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie		Populatie		
onderzoekers	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren
Menelaus	1971	146	meningomyelocele	?
Smith & Smith	1973	171	meningomyelocele	5-12
Eigen onderzoek	1984	149	meningomyelocele	0-23
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18

Uitvalsniveau						
onderzoekers	geen %	sacr. %	laaglumb. %	hooglumb. %	thor. %	centr.mot. %
Menelaus	4	—	53	—	23	20
Smith & Smith	5	—	60	—	19	16
Eigen onderzoek	3	24	23	23	25	2
Eigen onderzoek	3	26	24	24	21	3

II.2.3. Blaasfunctiestoornissen

Een *neurologisch* gestoorde blaas komt bij patienten met spina bifida aperta vaak voor. In onderstaande tabel is dat weergegeven voor onze populatie, waarbij:

graad 0 = normale blaas

graad 1 = gestoorde blaasfunctie, d.w.z. er zijn afwijkingen aangetoond bij urodynamisch onderzoek en/of het klinisch beeld toont een duidelijk gestoord mictiepatroon

Tabel II.6 Blaasfunctiestoornissen

graad	meningomyelocele		meningo- cele n	spina bifida aperta		spina bifida occulta n	encefalo- cele n
	n	%		n	%		
0	11	7	14	25	15	6	7
1	138	93	1	139	85	10	1
totaal	149	100	15	164	100	16	8

Patienten met spina bifida occulta worden in het algemeen alleen verwezen naar de Spina Bifida Werkgroep als zij problemen hebben. Deze selectie kan het relatief grote aantal blaasfunctiestoornissen bij spina bifida occulta in tabel II.6 verklaren.

Tabel II.7 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie				Graad blaasfunctiestoornissen	
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %
de Jonge e.a.	1969	35	meningomyelocele	0- 6	17	83
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	8	92
Eigen onderzoek	1984	149	meningomyelocele	0-23	7	93
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	7	93

Ook in de literatuur blijken bij een zeer groot percentage van de patienten met spina bifida aperta blaasfunctiestoornissen voor te komen.

II.2.4. Mentale ontwikkeling

De mentale ontwikkeling zal in het dagelijks functioneren het duidelijkst tot uiting komen in de schoolcarrière van het kind. Hieronder is aangegeven welk schooltype de kinderen uit onze groep bezoeken óf welk schooltype op grond van de algehele ontwikkeling te verwachten is, waarbij:

graad 0 = *normaal*, d.w.z. het regulier onderwijs is haalbaar, de intelligentie zal niet veel van het gemiddelde afwijken. De kinderen kunnen zich handhaven in een groep "normale" kinderen en verwacht mag worden dat zij zich in de toekomst in de maatschappij zelfstandig zullen kunnen redden.

graad 1 = *aangepast*, d.w.z. aangepast of wel buitengewoon onderwijs zoals gegeven op een Mytylschool (school voor kinderen met een lichamelijke handicap), een LOM-school (LOM = leer- en opvoedingsmoeilijkheden) of een MLK-school (MLK = moeilijk lerende kinderen, vroeger BLO-school genoemd) is nodig, omdat het kind een zwakke intelligentie heeft óf omdat andere omstandigheden maken dat het volgen van regulier basisonderwijs niet haalbaar is. Ook van deze kinderen mag worden verwacht dat zij zich in de toekomst grotendeels zelfstandig zullen kunnen redden.

graad 2 = *dubbelgehandicapt*, d.w.z. onderwijs op een school voor ZMLK-onderwijs (ZMLK = zeer moeilijk lerende kinderen, vroeger imbecielenschool genoemd) óf op een afdeling voor dubbelgehandicapten van een Mytylschool (= Tytyl-afdeling, in sommige plaatsen "MIA = meer individuele aandacht" of "MIG = meer individueel gericht" genoemd) is noodzakelijk. In de praktijk moeten zij tot de groep geestelijk gehandicapten (zwakzinnigen) worden gerekend. In de toekomst mag worden verwacht dat zij grotendeels afhankelijk zullen blijven van de zorg van anderen.

graad 3 = *dagverblijf*, d.w.z. het kind is niet leerbaar en opname in een kinderdagverblijf voor geestelijk gehandicapten is de enige oplossing die kan worden geboden. Zij zullen in de toekomst volledig afhankelijk zijn van de hulp van anderen.

In de groep met spina bifida aperta werden de 18 patienten die jonger dan 3 jaar waren niet meegeteld (Tabel II.8).

Tabel II.8 Onderwijs

graad	meningomyelocele		meningocele	spina bifida aperta		spina bifida occulta	encefaloccele
	n	%		n	%		
0	61	46	14	75	51	16	3
1	30	23	0	30	20	0	1
2	33	25	1	34	23	0	4
3	7	5	0	7	5	0	0
totaal	131	100	15	146	100	16	8

Tabel II.9 Vergelijking met de literatuurgegevens

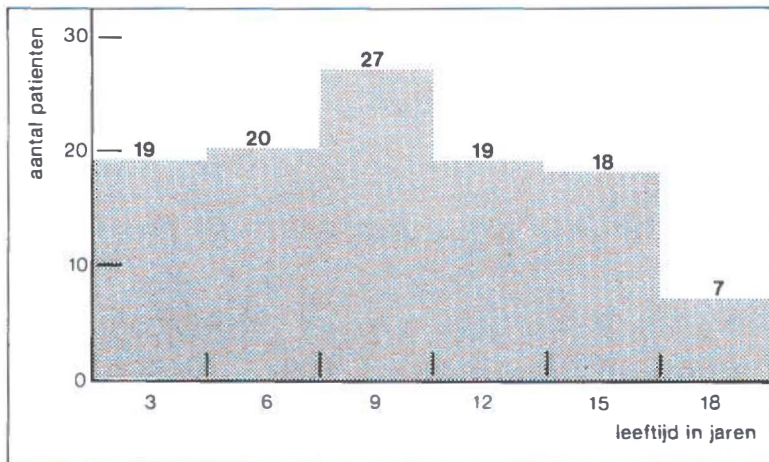
Publicatie	jaar	Populatie			Graad van onderwijs			
		grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %	3 %
Lorber	1971	130	meningomyelocele	7-12	38	—	62	—
Shurtleff & Foltz	1972	239	meningomyelocele	3-20	53	—	47	—
Smith & Smith	1973	88	meningomyelocele	8-12	39	—	59	—
Anderson & Spain	1977	155	spina bifida	6	40	—	60	—
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	40	—	55	—
Eigen onderzoek	1984	131	meningomyelocele	3-23	46	23	25	5
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	46	19	28	6

II.3. GEGEVENS VAN 110 PATIENTEN MET EEN MENINGOMYELOCELE

II.3.1. Inleiding

De belangrijkste groep van de patienten met neuraalbuisdefecten wordt gevormd door de groep met een *meningomyelocele* (zie tabel II.1b). Van de 149 patienten met een meningomyelocele geboren in 1960 of later, zijn 18 patienten jonger dan 3 jaar. Omdat dan nog niet alle aspecten voldoende beoordeelbaar zijn, worden zij niet opgenomen in het hieronder nader uitgewerkte onderzoek. Dit geldt eveneens voor 21 patienten die niet vanaf de geboorte bekend waren in het Academisch Ziekenhuis Groningen omdat zij aanvankelijk in andere ziekenhuizen werden behandeld en het niet mogelijk bleek voldoende relevante gegevens te achterhalen. Uiteindelijk zijn 110 patienten (57 meisjes en 53 jongens) voldoende gedocumenteerd om een verantwoorde inventarisatie mogelijk te maken. De aantallen vast te stellen afwijkingen, operatieve ingrepen en ziekenhuisopnames zullen niet alleen zijn beïnvloed door de hydrocephalus, de neurologische uitval en de blaasfunctiestoornissen maar ook door de leeftijd van de patient. Daarnaast zal verandering van de behandelingsmethoden in de loop van de jaren op sommige gegevens invloed hebben. Deze twee feiten maken het aanbevelenswaardig om de patienten in te delen in leeftijdsgroepen. Van de 110 volledig gedocumenteerde patienten is om de drie jaar een overzicht gemaakt van alle

Fig. II.1 aantallen patienten per leeftijdsgroep



op die momenten aanwezige gegevens. Er is een samenvattend overzicht van:

19	patienten van	3	jaar
20	„	„	6 jaar
27	„	„	9 jaar
19	„	„	12 jaar
18	„	„	15 jaar
7	„	„	18 jaar

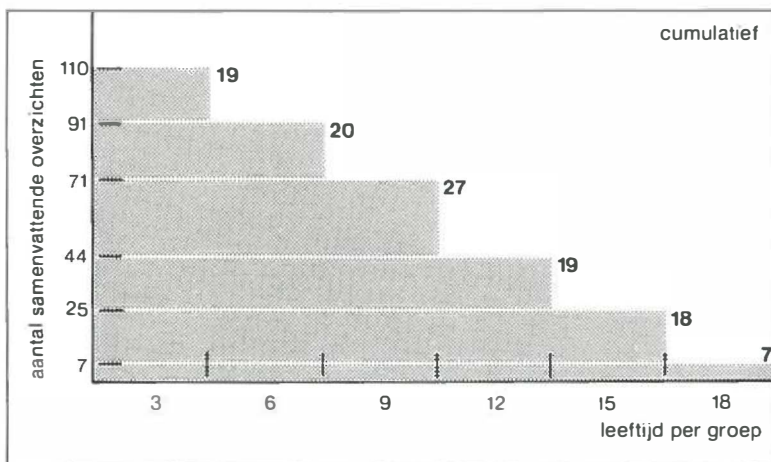
—
totaal 110 patienten

Alle patienten van deze 110 zijn ooit 3 jaar geweest, 91 patienten (110 minus de 19 3-jarigen) zijn ooit 6 jaar geweest, enzovoort.

Cumulatief zijn er dus:

110	samenvattende overzichten van een periode van	3	jaar
91	„	„	6 jaar
71	„	„	9 jaar
44	„	„	12 jaar
25	„	„	15 jaar
7	„	„	18 jaar

Fig. II.2 aantallen samenvattende overzichten per leeftijdsgroep (cumulatief)



Het gebruik maken van de cumulatieve overzichten per leeftijd kan duidelijk maken of problemen worden beïnvloed door de leeftijd van de patient.

Dit kan alleen wat betreft aspecten die niet worden beïnvloed door andere behandelingsmethoden die in de loop van de tijd eventueel werden ingevoerd.

Voor de volledigheid zijn alle onderstaande gegevens uitgesplitst per leeftijdsgroep. Daarbij is in alle tabellen nagegaan of er een bepaalde tendens in relatie tot de leeftijd aanwezig is. Indien dit het geval is dan is dit apart vermeld of in een cumulatieve tabel aangegeven.

De gemiddelde leeftijd van de groep bedraagt 9,5 jaar.

II.3.2. Basisgegevens

Het al of niet aanwezig zijn van hydrocephalus, de uitgebreidheid van de neurologische uitval en de ernst van de blaasfunctiestoornissen vormen, door de gevolgen van deze afwijkingen en door de problemen die er mee gepaard (kunnen) gaan, de basis van de moeilijkheden die een patient met een meningomyelocele heeft of krijgt. In onderstaande tabellen zijn deze basisgegevens weergegeven van de groep van 110 patienten.

Tabel II.10 Hydrocephalus

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	3	3	4	2	1	1	14	13
1	0	1	1	1	1	1	5	4
2	16	16	22	16	16	5	91	83
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.11 Neurologisch uitvalsniveau (motorisch)

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen	1	1	0	0	1	0	3	3
sacr.	7	5	9	5	2	1	29	26
laaglumb.	3	6	7	3	2	5	26	24
hooglumb.	5	4	5	6	5	1	26	24
thor.	3	3	6	4	7	0	23	21
centr.mot.	0	1	0	1	1	0	3	3
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.12 Blaasfunctiestoornissen

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	1	3	1	0	3	0	8	7
1	18	17	26	19	15	7	102	93
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

II.3.3. Neurochirurgische en neurologische aspecten

Het meest op de voorgrond staande probleem voor patient en ouders is de frequent optredende noodzaak om tot operatieve revisie van het ventriculo-cardiale of ventriculoperitoneale liquordrainagesysteem over te gaan. In de Groningse Neurochirurgische Kliniek wordt revisie van de shunt verricht als zich verschijnselen van intracranieële drukverhoging voordoen. Er worden geen profylactische revisies gedaan zoals in sommige andere neurochirurgische centra gebruikelijk is. Bij weinig patienten werd de shunt verwijderd of herplaatst. Deze ingrepen worden hieronder ook als operaties meegeteld. Dit was in totaal bij 7 van de 165 operaties het geval.

Tabel II.13 Heroperaties shunt

	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
aantal patienten met shunt:	16	16	22	16	16	5	91	100
bij wie géén heroperaties:	3	3	7	9	8	3	33	36
bij wie wel heroperaties:	13	13	15	7	8	2	58	64
totaal aantal heroperaties:	34	34	34	27	32	4	165	

Bij 58 patienten vonden 165 heroperaties plaats, dat is gemiddeld $165/58 = 2,8$ heroperaties per patient, waarbij het aantal operaties per patient varieerde tussen 1 en 10. Van de 165 heroperaties bleken 121 ($121/165 =$

73%) plaats te hebben gevonden in de eerste 3 levensjaren. Er bleken 112 heroperaties verricht te zijn in de eerste 6 levensjaren, dat is 85% van alle heroperaties in die periode van 6 jaar ($112/165 = 34 = 85\%$).

Tabel II.14 **Vergelijking met de literatuurgegevens**

Publicatie: onderzoekers	jaar	patienten met shunt:		patienten met shunt her- operaties:		aantal her- operaties (ge- midd. per pat.)		bijzonderheden van van de populatie:
		n	%	n	%			
Richards & McIntosh	1973	86	100	46	53	64	1,4	pat. met spina bifida
Guidetti e.a.	1976	249	100	127	51	194	1,5	26% < 3 mnd oud 86% < 3 jr oud
Ivan e.a.	1980	125	100	77	62	118	1,5	versch.aeriologie
Tischer	1981	297	100	184	62	319	1,7	versch.aeriologie + alleen ventriculoperitoneale shunt
Eigenonderzoek	1984	91	100	58	64	165	2,8	patienten met meningo- myelocele

Het gemiddeld aantal heroperaties per patient blijkt in onze groep hoger te zijn dan in de hier genoemde literatuur. De gemiddeld oudere leeftijd van onze groep t.o.v. de populatie in deze onderzoeken en het feit dat bij onze groep ook verwijdering en herplaatsing van de shunt is inbegrepen in de heroperaties zal het berekende getal in onze groep verhogen. Het is de vraag welke invloed het gegeven heeft dat onze groep alleen patienten met een meningomyelocele betreft, terwijl bij de genoemde onderzoeksgroepen ook andere oorzaken aan de hydrocephalus ten grondslag liggen.

Behalve de aanlegstoornissen onder in de rug en op de craniovertebrale overgang komen er in het centrale zenuwstelsel meer congenitale afwijkingen voor (o.a. Brocklehurst, 1976; Emery, 1972). Vooral in het centrum te Sheffield is onder leiding van Emery veel pathologisch-anatomisch en histologisch onderzoek verricht. Andere aanlegstoornissen in het cerebrum of cerebellum kunnen mede oorzaak zijn van gestoorde intelligentie, gestoorde optomotoriek, epileptische afwijkingen of gestoorde handfunctie.

Stoornissen van de hersenzenuwen worden vooral gezien in de vorm van *strabismus*; het is beschreven als gevolg van de intracranieële drukverhoging bij hydrocephalus (Rothstein e.a., 1974; Maloley e.a., 1977; Houtman e.a., 1981). Ook worden andere stoornissen in de oogbewegingen wel gezien

zoals nystagmus, hetgeen zou kunnen duiden op afwijkingen in de hersenstam bij de Arnold Chiari malformatie (Spooner & Baloh, 1981). Slikstoornissen en andere bulbair afwijkingen kunnen eveneens voorkomen. In onderstaande tabel worden de patiënten vermeld zonder oogafwijkingen en zij die door de oogarts werden gecontroleerd wegens oogheelkundige afwijkingen, meestal strabismus en soms visusstoornissen. In de tabel betekent:

graad 0 = geen oogheelkundige afwijkingen
 graad 1 = lichte oogheelkundige afwijkingen
 graad 2 = ernstige oogheelkundige afwijkingen

Tot de patiënten met ernstige oogheelkundige afwijkingen zijn gerekend de patiënten die dermate ernstige visusstoornissen aan beide ogen hebben, dat zij hiervan hinder ondervinden in het dagelijks leven en daarom tot de visueel gehandicapten kunnen worden gerekend (dus amblyopie aan één oog is hier niet bijgerekend).

Tabel 11.15 Oogafwijkingen

in relatie tot hydrocephalus (HC)	graad	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr	totaal	
		n	n	n	n	n	n	n	%
geen HC	0	3	3	3	1	1	1	12	—
	1	0	0	1	1	0	0	2	—
	2	0	0	0	0	0	0	0	—
totaal		3	3	4	2	1	1	14	—
wel HC	0	8	5	2	4	5	1	25	26
	1	8	11	21	11	12	5	68	71
	2	0	1	0	2	0	0	3	3
totaal		16	17	23	17	17	6	96	100

De conclusie is dat van de 96 patiënten met hydrocephalus, met of zonder shunt, 74% oogheelkundige afwijkingen heeft waarvan 71% lichte en 3% ernstige. Dit getal dient te worden vergeleken met het normale percentage oogafwijkingen bij kinderen. Volgens Rothstein e.a. (1974) bedraagt dit voor strabismus 2-4%.

Tabel II.16 **Vergelijking met de literatuurgegevens**

Publicatie		Populatie			Graad van oogafwijkingen		
onderzoekers	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Rothstein	1974	52	meningomyelocele en hydrocephalus	4/12-9	56	—	44
Maloley e.a.	1977	18	meningomyelocele en hydrocephalus	1-14	17	—	83
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	41	57	2
Eigen onderzoek	1984	96	meningomyelocele en hydrocephalus	3-18	26	71	3

Epileptische stoornissen bij patienten met spina bifida kunnen voorkomen doordat de ventriculaire catheter van het liquordrainagesysteem lokale irritatie geeft (Varfis e.a., 1977; van Huffelen, 1974). Het is echter de vraag of dit de frequentie en de ernst van de epileptische afwijkingen bij sommige patienten met meningomyelocele voldoende kan verklaren. Complicaties zoals ventriculitis of intracerebrale bloedingen zullen naast aanlegstoornissen van het cerebrum mede een verklaring zijn voor ernstige epileptische afwijkingen. In onderstaande tabel II.17 zijn de bevindingen bij onze serie patienten geïnventariseerd. Hierbij betekent:

- graad 0 = geen epileptische afwijkingen, of slechts een eenmalig postoperatief insult of een enkele koortsconvulsie
- graad 1 = lichte epileptische afwijkingen d.w.z. antiëpileptische medicatie wordt gebruikt op voorschrift van de kinderneuroloog, waarbij eventueel slechts incidenteel een insult (≤ 12 x per jaar) voorkomt
- graad 2 = ernstige epileptische afwijkingen d.w.z. dat ondanks medicatie recidiverend ernstige insulden optreden

Het therapeutisch beleid in ons ziekenhuis wordt gekenmerkt door het streven om het risico van insulden te aanvaarden en geen medicatie te geven, wanneer alleen bij het electro-encefalografisch onderzoek epileptische stoornissen worden gezien die zich (nog) niet klinisch hebben geuit. Bij patienten zonder hydrocephalus blijken geen epileptische afwijkingen voor te komen. Bij de patienten met hydrocephalus heeft 22% lichte epileptische afwijkingen en 5% ernstige afwijkingen.

Tabel II.17 Epilepsie

in relatie tot hydrocephalus (HC)	graad	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr	totaal	
		n	n	n	n	n	n	n	%
geen HC	0	3	3	4	2	1	1	14	—
	1	0	0	0	0	0	0	0	—
	2	0	0	0	0	0	0	0	—
totaal		3	3	4	2	1	1	14	—
wel HC	0	14	11	16	12	11	6	70	73
	1	1	4	7	3	6	0	21	22
	2	1	2	0	2	0	0	5	5
totaal		16	17	23	17	17	6	96	100

Tabel II.18 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			Graad van epilepsie			
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Hosking*	1974	200	hydrocephalus (50% bij spina bifida)	—	70	—	30
Blaauw*	1978	323	hydrocephalus (24% bij spina bifida)	—	66	—	34
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	73	—	27
Eigen onderzoek	1984	110	hydrocephalus (100% bij meningo-myelocèle)	3-18	73	22	5

* Bij dit onderzoek bleek er vrijwel geen verschil te zijn in het voorkomen van epilepsie bij de groep met en de groep zonder spina bifida.

Er wordt in het algemeen van uitgegaan dat patiënten met een meningo-myelocèle alleen stoornissen in de onderste extremiteiten hebben, toch blijken velen ook in de *bovenste extremiteiten* lichte of ernstige stoornissen te hebben. De gevolgen van een ernstig gestoorde handfunctie zijn voor patiënten met een verlamming in de onderste ledematen extra belemmerend voor de ontwikkeling van hun mobiliteit en zelfstandigheid. In onderstaande tabel zijn de gegevens gepresenteerd, waarbij:

graad 0 = geen afwijkingen

graad 1 = lichte afwijkingen van de handfunctie

graad 2 = ernstig gestoorde handfunctie, d.w.z. dat deze belangrijke gevolgen heeft voor het dagelijks functioneren

Tabel II.19 Handfunctie

in relatie met hydrocephalus (HC)	graad	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr	totaal	
		n	n	n	n	n	n	n	%
geen HC	0	3	3	4	2	1	1	14	—
	1	0	0	0	0	0	0	0	—
	2	0	0	0	0	0	0	0	—
totaal		3	3	4	2	1	1	14	—
wel HC	0	8	8	11	7	6	5	45	47
	1	8	6	12	9	8	1	44	46
	2	0	3	0	1	3	0	7	7
totaal		16	17	23	17	17	6	96	100

Alle patiënten zonder hydrocephalus blijken een normale handfunctie te hebben. Van de patiënten met hydrocephalus heeft 46% een licht gestoorde en 7% een ernstig gestoorde handfunctie.

Minns e.a. (1977) vonden, vergeleken met een controlegroep, bij 31 patiënten met verschillende vormen van spina bifida (waaronder 23 met meningomyelocele) bij gedetailleerd neurologisch en functioneel onderzoek meer stoornissen in de functie van de bovenste extremiteiten bij de patiënten met spina bifida. Cambridge & Anderson (1979) schreven speciaal voor onderwijzend personeel een boekje over de problemen met het schrijven die voorkomen bij kinderen met spina bifida.

II.3.4. Urologische en paediatrische aspecten

Opslag van urine en ontleding zijn functies van de blaas waarvan de regeling en de coördinatie gebeurt in het centrale zenuwstelsel. Neurologische stoornissen van de blaas kunnen tot gevolg hebben dat de scheiding van deze twee tegengestelde functies verstoord is, zodat in de opslagfase ontleding plaats vindt (incontinentie) of tijdens de ledigingsfase urine opgeslagen blijft (obstructie, gestoorde afvoer, retentie en de daardoor veroorzaakte bedreiging van de hogere urinewegen).

Incontinentie geeft vooral op sociaal terrein problemen. Met maatregelen, zoals manuele blaasexpressie, blaaspercussie, opvang in een draagurinaal of intermitterende catheterisatie, kan soms een zogenaamde "sociale continentie" worden bereikt. Hierover spreekt men als er een droge periode is die

past in het sociale leefpatroon (minimaal 2 uur droog). Incontinentie kan in verschillende graden voorkomen, hieronder is dit aangegeven voor onze groep, waarbij:

graad 0 = continent

graad 1 = sociaal continent

graad 2 = incontinent, d.w.z. ondanks maatregelen treedt binnen 2 uur urineverlies op

graad 3 = een urine-stoma is aangelegd, opvang in receptacula

Tabel II.20 Incontinentie

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	2	4	2	3	6	1	18	16
1	3	5	6	8	5	0	27	24
2	14	10	18	6	5	3	56	51
3	0	1	1	2	2	3	9	8
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.21 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			Graad van incontinentie				
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %	3 %
Lorber	1971	134	meningomyelocele	7-12	17	— 56	—	27
Hunt e.a.	1973	61	meningomyelocele	3- 8	21	—	79	—
Smith & Smith	1974	88	meningomyelocele	7-11	7	—	93	—
Seiferth	1976	89	spina bifida aperta	> 4	17	—	83	—
Seiferth	1976	1569	meningomyelocele	—	14	—	86	—
Brereton e.a.	1977	106	meningomyelocele	10-12	23	19	34	24
Hemmer e.a.	1977	98	myelocele	3-15	10	23	58	8
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	16	24	51	8

Bij bovenstaande getallen moet in aanmerking worden genomen dat de onderzoeken stammen uit een tijd dat de methode van intermitterend catheteriseren nog niet of nauwelijks in gebruik was. Ook voor het onderzoek van de eigen populatie geldt dit. Het intermitterend catheteriseren zal een verschuiving teweeg brengen van incontinent naar sociaal continent (Hooykaas, 1983). Bovendien is het percentage voor graad 3 relatief afgenomen omdat nauwelijks nog urinedeviaties worden verricht (o.a. Diokno e.a. 1976; Schoenberg e.a. 1977).

Door de gestoorde urine-afvloed uit de blaas kunnen secundair *afwijkingen aan de hogere urinewegen* (ureteren, pyela, calices en nierparenchym) ontstaan. Het is een belangrijk aandachtspunt voor de uroloog in het spina bifida team dergelijke afwijkingen zoveel mogelijk te voorkomen of te beperken. Daarnaast komen primaire aangeboren afwijkingen van de urinewegen bij patiënten met een meningomyelocele vaker voor. Seiferth (1976) beschrijft dat bij 11% van de meningomyelocele patiënten congenitale afwijkingen van de hogere urinewegen voorkomen. In onderstaande tabel zijn de afwijkingen aan de hogere urinewegen voor onze groep geïnventariseerd, waarbij:

graad 0 = geen afwijkingen van de hogere urinewegen bij intraveneuze urografie of isotopenrenografie

graad 1 = lichte afwijkingen, d.w.z. er is dilatatie van de hogere urinewegen of er zijn tekenen van hydronefrose en/of doorgemaakte pyelonephritis, zonder dat dit therapeutische gevolgen of gevolgen buiten het urinewegstelsel heeft

graad 2 = ernstige afwijkingen

Tabel II.22 Afwijkingen hogere urinewegen

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	17	17	20	15	12	3	84	76
1	2	2	5	2	1	2	14	13
2	0	1	2	2	5	2	12	11
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

De twee patiënten van onze groep met een partieel of geheel dubbel systeem van de nieren, zonder verdere afwijkingen, zijn bij graad 0 ingedeeld. Als ernstige afwijkingen zijn de afwijkingen beschouwd die nefrectomie of urinedeviatie noodzakelijk maakten of waarbij er sprake is van een nefrogene hypertensie. Naarmate de patiënten ouder worden zal de kans op secundaire afwijkingen van de hogere urinewegen toenemen. De cijfers illustreren dit duidelijk, vooral als dit cumulatief per leeftijd wordt uitgesplitst, zoals in de volgende tabel en in Figuur II.3.

Tabel II.23 Afwijkingen hogere urinewegen (cumulatief)

graad	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr	
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n	*
0	92	84	72	79	51	72	32	73	16	64	3	
1	12	11	11	12	11	15	3	7	2	8	2	
2	6	5	8	9	9	13	9	20	7	28	2	
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7	

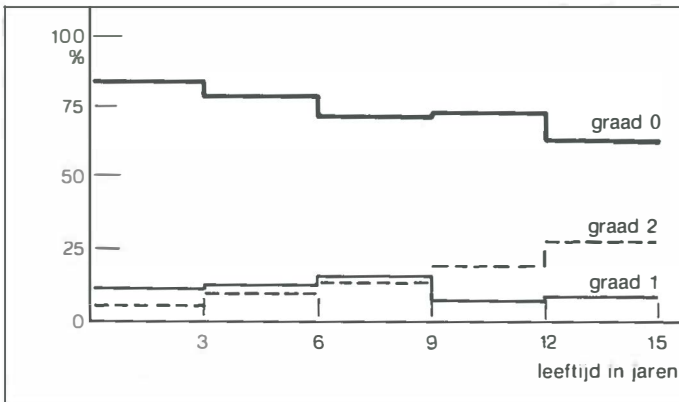
* Wegens het kleine aantal is hier geen percentage aangegeven.

Tabel II.24 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			Graad van afwijk. hogere urinewegen			
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Lorber	1971	134	meningomyelocèle	7-12	57	—	43
Smith & Smith	1974	88	meningomyelocèle	7-11	78	14	7*
Seiferth	1976	1038	meningomyelocèle	—	69	—	31
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocèle	3-18	76	13	11

* 1% onbekend.

Fig. II.3 afwijkingen van de hogere urinewegen bij percentage patiënten per leeftijdsgroep



Infecties van de urinewegen zijn vaak een uiting van de blaasfunctiestoornissen. Urine-onderzoek is daarom bij elke patient met meningomyelocèle onderdeel van het routine-onderzoek. In tabel II.25 de gegevens uit onze groep, waarbij:

- graad 0 = geen infecties, d.w.z. géén infectie of één infectie per 3 jaar
 graad 1 = gering aantal infecties, d.w.z. meer dan één infectie per 3 jaar,
 maar maximaal 10 per 3 jaar
 graad 2 = recidiverend infecties, d.w.z. meer dan 10 infecties per 3 jaar

Als infectie is hier gerekend een zodanige graad van bacteriegroei in de urine dat de uroloog of de kinderarts medicamenteuze behandeling noodzakelijk achtte.

Tabel II.25 Urineweginfecties

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	8	9	11	10	6	2	46	42
1	11	6	15	6	10	3	51	46
2	0	5	1	3	2	2	13	12
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Bovenstaande indeling in graden is arbitrair. Een goede vergelijking is in de literatuur niet te vinden. Genevet (1981) vermeldt dat in een groep van 90 patienten in leeftijd variërende van 2-15 jaar met spina bifida aperta (83 meningomyelocelen en 7 meningocele) bij 59% geen infecties, bij 35% intermitterend en bij 6% permanent urineweginfecties voorkwamen, zonder dat wordt gedefinieerd wat "intermitterend" betekent. In aanmerking dient te worden genomen dat in ons ziekenhuis vaak (bij 64% van de patienten) langdurig profylactisch chemotherapeutica of antibiotica worden gegeven (zie tabel II.47) wat uiteraard een reductie van het aantal infectie-episoden ten gevolge heeft.

Cryptorchismus, unilateraal of bilateraal, blijkt bij jongens met een meningomyelocel vaker voor te komen dan bij een doorsnee populatie jongens. In tabel II.26 de bevindingen van onze groep:

Tabel II.26 Cryptorchismus

	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
testikels ingedaald	8	8	7	7	7	4	41	77
testikels niet ingedaald	2	2	2	2	4	0	12	23
totaal aantal jongens	10	10	9	9	11	4	53	100

Kropp & Voeller (1981) vonden in een groep van 23 jongens met een meningomyelocele ouder dan 1 jaar, bij 6 jongens niet ingedaalde testikels (waarvan bij 5 bilateraal) dat is bij 25%. In de literatuur vindt men in het algemeen een percentage van rond de 1% cryptorchismus bij een algemene populatie jongens; Hirasing e.a. vonden bij 1781 in Nederland à terme geboren jongens op de leeftijd van 2 jaar 0,7% niet ingedaalde testikels.

Diverse *ingrepen aan het urogenitale apparaat* kunnen bij patiënten met een meningomyelocele noodzakelijk zijn. Operatieve ingrepen kunnen worden verricht ter bescherming van de hogere urinewegen of om de incontinentie gunstig te beïnvloeden.

Tabel II.27 Aantallen patiënten bij wie al dan niet urogenitale ingrepen plaatsvonden

bij aantal patiënten	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen ingrepen	14	10	7	8	9	3	51	46
wel ingrepen	5	10	20	11	9	4	59	54
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Een operatieve ingreep kan via verschillende "toegangswegen" plaats vinden:

- *transurethraal*: aan de blaasuitgang, zoals urethrotomie, urethra-dilatatie, sphincterotomie (urethralcalibratie niet meegerekend). Al of niet onder narcose
- *abdominaal*: urinedeviatie, nefrectomie, pyelumplastiek, antirefluxoperatie, urethrasuspensie, [en ook anus praeter (1X), hernia inguinalis (2X) en anusreving (1X)]
- *diverse ingrepen*: orchidopexie, testisexploratie of orchidectomie (totaal 8X); circumcisie

Tabel II.28 Aantal verrichte urogenitale ingrepen

soort ingreep	aantal ingrepen	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n
transurethraal		6	7	24	15	5	8	65
abdominaal		0	2	6	4	5	4	21
diversen		0	3	3	3	6	0	15
								101

Dus er werden 101 operatieve ingrepen verricht bij 59 patienten, dat is 1,7 ingreep per patient.

Defaecatieproblemen kunnen ontstaan door gestoorde innervatie van het rectum en van de anale sphincters. Incontinentia alvi met haar sociale problemen kan hiervan het gevolg zijn. Met bepaalde maatregelen zoals het gebruik van uitgebalanceerde voeding, laxantia of suppositoria is vaak een acceptabele oplossing te vinden. Bij de inventarisatie van de defaecatieproblematiek in onze groep werden de volgende criteria gebruikt:

- graad 0 = geen problemen, d.w.z. defaecatie vindt regelmatig plaats en er is geen incontinentia alvi
 graad 1 = acceptabele situatie, d.w.z. met bepaalde maatregelen zijn er geen sociale problemen
 graad 2 = problemen, d.w.z. dat ondanks maatregelen er toch af en toe sprake is van incontinentie

Tabel II.29 Defaecatie problemen

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	13	13	12	7	7	4	56	51
1	6	6	14	11	11	3	51	46
2	0	1	1	1	0	0	3	3
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.30 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie				Graad defaecatieproblemen		
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Stellman e.a.	1983	105	spina bifida	0-16	43	—	57
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	49	—	51
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	51	46	3

II.3.5. Orthopaedische aspecten en revalidatie

De ontwikkelingsstoornis van wervelkolom en ruggemerg kan belangrijke gevolgen hebben voor het steun- en bewegingsapparaat. Naast meer of minder uitgebreide sensibiliteitsstoornissen met hun consequenties, zijn het vooral de stoornissen in de motoriek die belangrijke gevolgen kunnen heb-

ben voor het dagelijks functioneren. Enerzijds kan er van een verlamming sprake zijn, terwijl er anderzijds ongeremde motoriek kan bestaan. Hierdoor kunnen deformiteiten ontstaan van wervelkolom, heupen, knieën en voeten. Veel onderzoekers (Lorber, 1971; Hunt e.a., 1973; Laurence, 1974; Smith & Smith, 1974; Hemmer e.a., 1977; McLaughlin & Shurtleff, 1979) beschouwen de mate van *mobilititeit* als een belangrijk criterium voor de graad van gehandicapt zijn. Voor de beoordeling van onze groep patienten is de volgende indeling gebruikt naar analogie van Hoffer e.a. (1973), waarbij:

graad 0 = *geen afwijkingen* d.w.z. er bestaat een normaal looppatroon zonder speciale hulpmiddelen

graad 1 = *community ambulator* d.w.z. de patient kan buitenshuis met of zonder hulpmiddelen een behoorlijke afstand lopen (> 100 m) en heeft eventueel alleen voor de langere afstanden een rolstoel nodig

graad 2 = *household ambulator* d.w.z. de patient kan zich binnenshuis zonder rolstoel redden, eventueel ook over een beperkte afstand rondom het huis. Voor een normale dagelijkse verplaatsing op ruimere schaal in de maatschappij is een rolstoel nodig

graad 3 = *totaal rolstoelgebonden* d.w.z. er bestaat een volledige afhankelijkheid van een rolstoel

Tabel II.31 Mobiliteit

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	4	3	1	0	1	0	9	8
1	5	5	9	4	2	3	28	25
2	3	5	6	2	2	1	19	17
3	7	7	11	13	13	3	54	49
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Inlays in de schoenen of hak-zoolverhoging worden hier niet als een hulpmiddel aangemerkt. Patienten die zich alleen in een oefensituatie met beugelapparatuur kunnen voortbewegen of alleen kunnen staan in een parapodium zijn bij graad 3 gerekend.

Tabel II.32 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			leeftijd in jaren	Graad van mobiliteit				
	jaar	grootte n	aard van de afwijking		0 %	1 %	2 %	3 %	
Lorber	1971	134	meningomyelocele	7-12	13	—	38	—	49
Laurence	1974	36	myelocele	11-17	—	56	—	—	44
Laurence	1974	46	myelocele	7- 9	—	35	—	—	65
Hemmer e.a.	1977	100	myelocele	3-15	—	35	—	40	25
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	8	25	17	49	

De mate van mobiliteit is uiteraard direct afhankelijk van de uitgebreidheid van de neurologische stoornis van de motoriek. Hieronder is de relatie weergegeven tussen mobiliteit en neurologische stoornis. De 3 patiënten bij wie centraal motorische stoornissen overheersen zijn weggelaten; één van hen was community ambulator, één household ambulator en één geheel van een rolstoel afhankelijk.

Wanneer we de relaties tussen de graad van mobiliteitsstoornissen en de hoogte van de neurologische laesie bij 107 patiënten nagaan dan zien we de volgende combinaties:

Bij mobiliteit graad 0 vonden we 9 patiënten zonder afwijkingen óf een stoornis vanaf S3, S4 of S5

Bij mobiliteit graad 1 vonden we 27 patiënten met een stoornis vanaf L5, S1, S2 of S3

Bij mobiliteit graad 2 vonden we 18 patiënten met een stoornis vanaf L3, L4 of L5

Bij mobiliteit graad 3 vonden we 53 patiënten met een stoornis vanaf thoracaal, L1, L2 of L3

omgekeerd:
 bij de aantallen patiënten
 met de onderstaande
 neurologische uitval

werd als *mobilitetsgraad* gevonden:
 normaal of household rolstoel-
 community ambulator gebonden
 ambulator

		(0 of 1)	(2)	(3)
geen	3	3	—	—
sacrale stoornis	29	26	3°	—
stoornis vanaf L5	7	5	2°	—
stoornis vanaf L4	19	2*	11	6°
stoornis vanaf L3	7	—	2*	5
stoornis vanaf L2 of L1	19	—	—	19
stoornis v.a. thoracaal	23	—	—	23
	<u>107</u>	<u>36</u>	<u>18</u>	<u>53</u>

De hoogte van de neurologische uitval blijkt voor de te bereiken mobiliteit een belangrijke voorspellende waarde te hebben, met name de functie van de m.quadriceps (innervatie vanuit de segmenten L2, L3, L4) is van essentieel belang. In de literatuur wordt dit vermeld door o.a.: Hoffer e.a. (1973), de Souza & Carrol (1976), Huff & Ramsey (1978), Asher e.a. (1983). Ook voor de eigen populatie bevestigt ons onderzoek dat bij afwijkingen t.h.v. L4 het omslagpunt ligt van rolstoelgebonden patient naar community ambulator. De situatie t.h.v. het ruggemergsegment L4 bepaalt nl. of de m.quadriceps zijn volledige kracht heeft of niet. De Souza & Carrol (1976) vermelden dat met name in de puberteitsleeftijd velen een ambulantie-niveau terugvallen. Factoren die naast die van nervale aard van invloed kunnen zijn op de te bereiken mobiliteit zijn:

- bijkomende centraal motorische stoornissen
- deformiteiten van heupen, knieën of voeten
- afwijkingen van de wervelkolom
- adipositas
- motivatie en intelligentie van het kind
- motivatie van de ouders
- andere factoren, zoals ernstige epilepsie, ernstige visusstoornissen en recidiverend decubitus

Uit ons onderzoek komt tevoorschijn dat de factoren die een rol spelen bij de patiënten van onze groep die een lagere of hogere mobiliteit hebben dan de neurologische uitval zou doen verwachten (de kinderen die buiten de stippellijnen vallen in voorgaande figuur) als volgt kunnen worden ingedeeld.

De beïnvloedende factoren bij de 4 patiënten met hogere mobiliteitsgraad (*) waren:

- motivatie van het kind (3 X)
- intelligentie van het kind en motivatie van de ouders (1 X)

De beïnvloedende factoren bij de 11 patiënten met lagere mobiliteitsgraad (°) waren:

- zwakke intelligentie van het kind (3 X)
- zwakke intelligentie van het kind en centraal motorische stoornissen (2 X)
- zwakke intelligentie van het kind en ernstige visusstoornis (1 X)
- motivatie van het kind (1 X)
- motivatie van de ouders (1 X)
- adipositas (1 X)
- sterke deformiteiten van de onderste extremiteiten (1 X)
- niet aan de verwachtingen voldoende operatieresultaat (1 X)

Beïnvloeding van de mobiliteit blijkt dus naast de neurologische laesie voornamelijk door psychosociale factoren te worden bepaald.

Op basis van een gestoorde spierbalans rond gewrichten of tengevolge van de zwaartekracht in geval van totale paralyse kunnen deformiteiten in de benen ontstaan. *Contracturen* hebben invloed op de mobiliteit, spelen esthetisch een negatieve rol en kunnen een belemmering zijn voor een goede verzorging. Vaak zijn operatieve correcties nodig om een contractuur te verminderen, waarbij meestal de noodzaak om tot een verbetering van de mobiliteit te komen de indicatie hiervoor is. Hieronder zijn voor onze groep de geconstateerde contracturen aangegeven, waarbij:

graad 0 = geen afwijkingen

graad 1 = lichte contracturen, d.w.z. dat deze weinig belemmeringen opleveren voor het dagelijks functioneren

graad 2 = ernstige afwijkingen, d.w.z. een contractuur is zo ernstig, dat er een indicatie tot opereren bestaat (al kunnen andere factoren maken dat een operatie toch niet wordt verricht)

Tabel II.33 Contracturen

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	4	3	0	0	1	0	8	7
1	10	11	18	8	7	5	59	54
2	5	6	9	11	10	2	43	39
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Vergelijkbare gegevens zijn in de literatuur niet te vinden.

Afwijkingen van de wervelkolom kunnen het gevolg zijn van ontwikkelingsstoornissen veroorzaakt door een hoge of asymmetrische neurologische uitval, óf kunnen ontstaan op basis van een congenitaal afwijkende aanleg van de wervelkolom zelf. In onze groep zijn de wervelkolomdeformiteiten geïnterpreteerd, waarbij:

graad 0 = geen afwijkingen

graad 1 = lichte afwijkingen, er is geen speciale behandeling nodig (eventueel alleen fysiotherapie)

graad 2 = ernstige afwijkingen, er is behandeling met behulp van een corset noodzakelijk

graad 3 = zeer ernstige afwijkingen, de wervelkolomafwijking is zodanig progressief dat er een operatie-indicatie bestaat of reeds een operatie is verricht

Tabel II.34 Afwijkingen wervelkolom

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	12	8	9	6	1	2	38	34
1	2	8	11	5	8	3	37	34
2	3	4	3	3	3	1	17	15
3	2	0	4	5	6	1	18	16
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Wervelkolomdeformiteiten zullen toenemen naarmate de patient ouder wordt en zullen ernstiger zijn als er sprake is van een asymmetrische neurologische uitval.

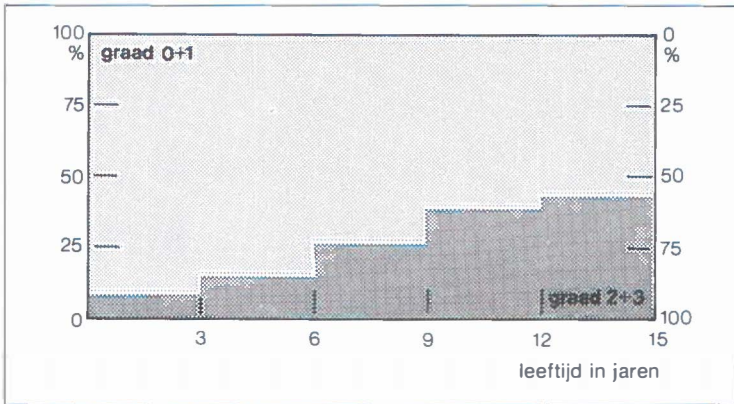
Het effect van de leeftijd is nagegaan door de patienten cumulatief te inventariseren, waarbij graad 0 en 1, en graad 2 en 3 van de wervelkolomaf-

wijkingen zijn samengevoegd. Hieruit kwamen de in onderstaande Tabel II.35 en in figuur II.4 weergegeven bevindingen te voorschijn.

Tabel II.35 Afwijkingen wervelkolom (cumulatief)

graad	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr n
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
0 + 1	101	92	77	85	52	73	27	61	14	56	5
2 + 3	9	8	14	15	19	27	17	39	11	44	2
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

Fig. II.4 afwijkingen van de wervelkolom bij percentage patiënten per leeftijdsgroep



Dat het uitvalsniveau invloed heeft op de ernst van de wervelkolomafwijking, kan eveneens op deze wijze worden aangetoond, zie daarvoor tabel II.36. De minder ernstige neurologische stoornissen (de 3 patiënten met

Tabel II.36 Afwijkingen wervelkolom in graden (cumulatief)

in relatie tot de neurolog. uitval	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr n
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
0 + 1: lage uitval	59	54	46	50	33	46	18	41	9	36	5
hoge uitval	42	38	31	34	19	27	9	20	5	20	0
2 + 3: lage uitval	1	1	1	1	3	4	1	2	1	4	1
hoge uitval	8	7	13	14	16	23	16	36	10	40	1
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

overheersend centraal motorische stoornissen zijn hier ook bijgerekend) hebben de overhand in de gecombineerde groep graad 0 + 1, de thoracale en hooglumbale uitval in de combinatiegroep graad 2 + 3 van wervelkolomafwijkingen.

Pigott (1980) beschrijft een groep van 250 patiënten met myelodysplasie (191 meningomyelocele, 46 meningocele, 4 onbekend): 77% heeft een wervelkolommisvorming. Bij 90% van de patiënten die ouder dan 10 jaar zijn is dit het geval. De onderzoeker merkt hierbij wel op dat vanuit een grote regio patiënten met een gecompliceerde problematiek naar zijn centrum worden ingestuurd. Shurtleff e.a. (1976) vonden bij een groep patiënten van 3 tot 15 jaar met myelodysplasie dat 30% een scoliose had. Dit percentage neemt toe met de hoogte van de laesie: van 9% bij sacrale uitval tot 81% bij thoracale uitval bij de 15-jarigen. Bovendien constateert hij een ernstiger worden van de scoliose bij toename van de leeftijd van 3 naar 15 jaar. Het percentage kyphose in deze groep is 65%, hetgeen toeneemt van 9% bij een sacraal tot 42% bij een thoracaal uitvalsniveau bij de 15-jarigen. Verder zagen zij ook een ernstiger worden van de kyphose bij toename van de leeftijd van 3 naar 15 jaar. McLaughlin & Shurtleff (1979) vinden een kyphose bij 30% van hun patiënten met een uitvalsniveau bij L2 en hoger, en bij 0% met een uitvalsniveau t.h.v. L3 of lager. Zij vinden scoliose bij 70% met een uitvalsniveau t.h.v. L2 en hoger, bij 40% met uitval t.h.v. L3-5 en bij 15% met uitval t.h.v. S1 en lager.

Er zijn 7 patiënten in onze groep waarbij er voor de motoriek een asymmetrische uitval met 3 of meer segmenten niveau verschil bestaat. Met name een asymmetrische uitval geeft een grotere kans op ernstige afwijkingen van de wervelkolom zoals scoliose. Bij 6 van de 7 patiënten blijkt dit ook in ernstige of zeer ernstige graad het geval te zijn:

leeftijd:	uitvalsniveau:			graad wervelkolomafwijking:
	rechts:	—	links:	
1. 9 jr	geen afwijkingen	—	S1	0
2. 9 jr	Th10	—	L1	2
3. 9 jr	L4	—	L1	3
4. 12 jr	Th12	—	L3	2
5. 12 jr	L4	—	L1	3
6. 15 jr	L1	—	L4	3
7. 15 jr	L2	—	Th9	3

Opvallend bij onze groep patienten is dat die met een hoog thoracale cele weinig of geen neurologische afwijkingen hebben ($n = 3$), maar dat zij wel daarnaast andere congenitale afwijkingen van wervels in het thoracale gebied hebben en dus ook kans hebben op deformiteiten van de wervelkolom.

Vooraf in de jaren zestig werden ambitieus *operatieve correcties* van deformiteiten in de onderste extremiteiten uitgevoerd. In de laatste tien jaar hebben we meer inzicht gekregen in de resultaten van de behandeling zodat nu beter kan worden beoordeeld wat het te verwachten nuttig effect kan zijn dat een operatieve ingreep voor de individuele patient met zich mee brengt. De *operatieve ingrepen* die bij patienten van onze groep zijn verricht ter verbetering van de deformiteiten van de wervelkolom, van de heupgewrichten, van de kniegewrichten of van de voeten worden in tabel II.37 aangegeven. Tevens wordt in tabel II.38 vermeld voor verbetering van welk gewricht een ingreep is verricht zonder dat de techniek of het type van de operatie nader is aangeduid. Als in één operatie-sessie meer ingrepen tegelijk werden gedaan bijvoorbeeld een operatie beiderzijds ter correctie van de stand van een zelfde gewricht aan beide benen, dan is dit als één operatie geteld. Het kwam bij onze groep patienten niet voor dat in één sessie twee verschillende gewrichten van één been operatief werden behandeld.

Tabel II.37 Orthopaedische operaties

bij aantal patienten	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen operaties	13	12	8	10	2	2	47	43
wel operaties	6	8	19	9	16	5	63	57
totaal patienten	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.38 Orthopaedische operaties

aantal operaties ter correctie van:	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
wervelkolom	0	0	1	1	5	1	8	5
heupen	3	11	6	8	19	2	49	30
knieën	0	0	0	3	3	1	7	5
voeten	13	19	30	10	16	9	97	60
							161	100

Het gemiddeld aantal operaties per patient is $161/63 = 2,5$ waarbij het aantal heup- en voetoperaties sterk vertegenwoordigd is, nl. respectievelijk 30% en 60% van het totale aantal operaties uitmaakt.

Tabel II.39 Orthopaedische operaties (cumulatief)

bij aantal patienten	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr n
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
geen operaties	80	73	51	56	27	38	16	36	4	16	2
wel operaties	30	27	40	44	44	62	28	64	21	84	5
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

ter correctie van (aantal operaties):

wervelkolom	0	1		2	3	6	1
heupen	22	35		30	27	21	2
knieën	0	3		5	7	4	1
voeten	38	51		52	29	24	9

Van de voetoperaties vonden 38 van de in totaal 97 operaties (39%) plaats in de eerste 3 levensjaren en 51 van de in totaal $97 - 13 = 84$ (61%) in de eerste 6 jaren. Van de heupoperaties vond 45% plaats in de eerste 3 jaren en 76% in de eerste 6 jaren.

Tabel II.40 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	jaar	Populatie		leeftijd in jaren	Orthopaedische operaties		
		grootte n	aard van de afwijking		bij % pat.	gemiddeld per pat.	spreiding in aantal
de Souza & Carroll	1976	144	meningomyelocele	10-30	47	5,3	1-17
Byrne & Larson*	1977	104	myelodysplasie	2-17	48	1,9	
Feiwell e.a.*	1978	76	meningomyelocele	5-32	46	1,8	
Genever	1981	90	83 meningomyelocele	2-15	80	4,6	1-13
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	57	2,5	1-10

* alleen heupoperaties

Fracturen na een onbeduidend trauma komen, vooral na een langdurige immobilisatie wegens een orthopaedische operatie, als complicatie geregeld voor. Door de sensibiliteitsstoornis worden deze spontaanfracturen nogal eens laat opgemerkt. Tabel II.41 geeft het aantal fracturen in onze groep weer.

Tabel II.41 Fracturen

bij aantal patiënten	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen fracturen	16	15	21	9	12	6	79	72
wel fracturen	3	5	6	10	6	1	31	28
totaal patiënten	19	20	27	19	18	7	110	100

aantal fracturen per patient	aantal patiënten						fracturen bij patiënten
1 × fractuur bij	2	3	2	7	—	1	15 bij 15
2 ×	1	1	1	—	3	—	12 bij 6
3 ×	—	—	2	2	1	—	15 bij 5
vaker	—	1 (7 fr.)	1 (4 fr.)	1 (4 fr.)	2 (4 fr.) (8 fr.)	—	27 bij 5
totaal fracturen	4	12	14	17	21	1	69 bij 31

Het gemiddeld aantal fracturen per patient bedroeg $69/31 = 2,2$.

Tabel II.42 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			Fracturen			
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	bij % pat.	gemiddeld per pat.	spreiding in aantal
Parsch & Rossak*	1970	120	spina bifida cystica	—	9	2,8	
Genevet	1981	90	83 meningomyelocele 7 meningocele	2-15	29	3	1-10
Menelaus	1981	168	meningomyelocele	3 en ouder 18			
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	28	2,2	1- 8

* dit betrof een onderzoek naar het aantal fracturen opgetreden gedurende een periode van slechts twee jaar.

Decubitus is een complicatie die eveneens veel voorkomt. Sensibiliteitsstoornissen gecombineerd met het gebruik van orthopedische apparatuur dragen hier belangrijk aan bij. Incontinentie kan het ontstaan van decubitus vergemakkelijken en de genezing ervan belangrijk vertragen. Inventarisatie van de decubitusproblematiek bij onze patiëntengroep leverde onderstaande resultaten op, waarbij de volgende gradering werd toegepast:

graad 0 = geen decubitus

graad 1 = incidenteel decubitus

graad 2 = ernstige decubitus, langdurige opname noodzakelijk makend al of niet mede door osteomyelitis gecompliceerd en/of van dien aard dat plastisch chirurgische ingrepen nodig waren

Tabel II.43 Decubitus

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	16	5	9	4	3	2	39	35
1	3	13	18	13	13	3	63	57
2	0	2	0	2	2	2	8	7
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Slechts bij 35% van de patienten blijkt er geen decubitusproblematiek te zijn, meestal treedt decubitus slechts incidenteel op (bij 57% van de patienten).

Tabel II.44 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie				Decubitus graad		
	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	0 %	1 %	2 %
Menelaus	1971	168	meningomyelocele	3 en ouder	61	—	39
Hunt	1981	100	spina bifida	5-15	32	—	68
Okamoto e.a.	1983	524	meningomyelocele	0-24	57	—	43
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	35	57	7

Fysiotherapie is bij veel patienten noodzakelijk. Dit is voor onze groep nagegaan, waarbij als criterium voor fysiotherapeutische behandeling werd vastgesteld dat minimaal één keer per week behandeling door de fysiotherapeut plaats vond. Daarnaast werden in de meeste gevallen door de ouders zelf ook oefeningen met het kind gedaan. De frequent zich voordoende noodzaak tot fysiotherapeutische behandeling, bij 81% van de patienten was dit noodzakelijk, blijkt uit de onderstaande tabel (II.45).

Tabel II.45 Fysiotherapie

	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen wel	7 12	4 16	4 23	1 18	3 15	2 5	21 89	19 81
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Ook intensieve *revalidatie* is vaak noodzakelijk. Dit kan klinisch door opname in een kinderrevalidatiecentrum of poliklinisch door revalidatie-dagbehandeling worden gerealiseerd.

Aan de revalidatie werden de volgende graden van intensiteit gegeven zoals die voor patiënten van onze groep hebben gegolden, of nog steeds van toepassing zijn:

graad 0 = geen contacten met een revalidatiecentrum

graad 1 = revalidatiedagbehandeling

graad 2 = klinische revalidatie \leq 1 jaar

graad 3 = klinische revalidatie $>$ 1 jaar

Tabel II.46 Revalidatie

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	14	11	19	6	5	1	56	51
1	3	3	2	0	1	0	9	8
2	2	2	1	1	2	2	10	9
3	—	4	5	12	10	4	35	32
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Die patiënten die zowel klinisch als poliklinisch werden gerevalideerd, zijn ingedeeld in graad 2 of 3. Klinische revalidatie langer dan 5 jaar vond plaats bij 4 patiënten nl. bij 2 patiënten van 12 jaar gedurende resp. bijna 7 en 9 jaar en bij 2 patiënten van 15 jaar resp. ruim 9 en 12 jaar. Bij de jongere groep patiënten zullen deze langdurige opnames niet meer voorkomen, omdat in de loop van de tijd een verschuiving is ontstaan van klinische naar poliklinische revalidatie.

II.3.6. Gebruik van medicamenten

Ter bestrijding van voorkomende acute problemen moeten soms voor beperkte tijd medicijnen worden gebruikt. Daarnaast is het langdurig gebruik van medicamenten vaak noodzakelijk ter bestrijding van chronische of ter voorkoming van acute problemen. Onderzocht werd in welke mate deze laatste vorm van medicatie bij onze patientengroep werd toegepast. Hierbij werd alleen het langdurig gebruik van medicamenten wegens problemen die specifiek zijn voor spina bifida geanalyseerd. Een indeling werd gemaakt in de volgende soorten van medicamenteuze behandeling:

- uroprofylaxe: het gebruik van chemotherapeutica zoals nitrofurantoïne of sulfapreparaten stond hierbij op de voorgrond
- anti-epileptische medicatie: meestal gebruikt ter behandeling van epilepsie, en ook na shunt-operaties gedurende enige tijd profylactisch voorgeschreven
- laxantia: zoals orale laxeermiddelen of suppositoria
- andere langdurige medicatie (antihypertensiva, (anti)-cholinergica, etc.)

N.B. Door sommige patienten worden meer middelen tegelijk gebruikt.

Tabel II.47 Medicatiegebruik

bij aantal patienten	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
geen	5	8	6	4	6	2	31	28
wel	14	12	21	15	12	5	79	72
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

gebruikte medicamenten	aantal voorschriften						(% van totaal aantal patienten):	
uro profylaxe	12	11	20	12	11	4	70	64
anti- epileptica	7	6	5	3	6	0	27	25
laxantia	0	2	3	8	6	2	21	19
andere	0	0	0	2	2	0	4	4

In de categorie "andere" kregen 3 patienten middelen ter beïnvloeding van de blaasfunctie, 1 patient kreeg een antihypertensivum wegens nefrogene hypertensie. Wanneer medicamenten noodzakelijk waren was dat bij 89% van de behandelde patienten uroprofylaxe, bij 34% anti-epileptica,

bij 27% laxantia en bij 5% andere medicatie. Hieruit blijkt duidelijk het gebruik van een combinatie van medicamenten door meerdere patienten.

Bij drie kinderen van de groep kwam in de eerste 3 jaar een intoxicatie met fenobarbital voor. In plaats van de voorgeschreven dosering was door de apotheek het medicament met een tien keer zo sterke samenstelling afgeleverd.

II.3.7. Aantal verrichte onderzoeken

Het aantal naast het algemeen lichamenlijk onderzoek ter nadere diagnostiek verrichtte onderzoeken, is slechts geteld voor zover de uitkomsten daarvan in de correspondentie zijn vermeld. Tevens is ervan uitgegaan (ook als dit niet in de ontslagbrief is beschreven) dat bij een orthopaedische ingreep zowel pre- als postoperatief minimaal één röntgenonderzoek is verricht. Onderstaande getallen geven dus het *minimum* aantal onderzoeken weer dat bij de totale groep van 110 patienten verricht werd.

radiologisch onderzoek van:		gemiddeld per kind:
schedel	462	4,2
bekken	544	4,9
wervelkolom	221	2,0
voeten	194	1,8
knieën	21	0,2
	—————	—————
	1442*	13,1
		gemiddeld per kind:
ventriculografie en CT hersenen	125*	1,1
electro-encefalografie	206	1,9
Onderzoek van de urinewegen:		
intraveneuze urografie	383*	3,5
mictiecystografie	180*	1,6
isotopenrenografie	82	0,7
cysto-urethronometrie	125	1,1
cystoscopie	65	0,6
	—————	
onderzoek urinewegen totaal	835	

* Totaal aantal radiologische onderzoeken (al of niet met contraststof):
 $1442 + 125 + 383 + 180 = 2130$, dat is gemiddeld per kind 19,4 röntgenonderzoeken.

II.3.8. Aantal ziekenhuisopnames

De somatische problemen van patiënten met een meningomyelocele maken dat ziekenhuisopnames voor diagnostiek of behandeling vaak nodig zijn. Alle patiënten zijn opgenomen geweest in de neurochirurgische kliniek voor operatieve sluiting van het rugdefect, de meesten direct na de geboorte, enkelen pas na enige tijd. Voor zeer velen van hen blijft het niet bij deze ene opname. De opnames in de neurochirurgische kliniek worden samengevat in één groep met die in de afdeling kinderneurologie, omdat de opname-indicaties in hetzelfde gebied liggen. De opnames in de kinderkliniek en in de afdeling urologie zijn om dezelfde reden als één groep geteld. Hospitalisatie voor adenotomie en/of tonsillectomie en voor strabismuscorrectie zijn niet meegeteld in de inventarisatie.

Het grootste aantal opnames en de langste totale opnameduur kwam voor bij een jongen van 15 jaar, die 25 keer in het ziekenhuis werd opgenomen met een totale opnameduur van 525 dagen: 11 keer in de afdelingen neurochirurgie/kinderneurologie (149 opnamedagen), 10 keer in de afdelingen urologie/paediatrie (269 opnamedagen) en 4 keer in de afdeling orthopaedie (107 opnamedagen). Een meisje van 6 jaar was ook 25 keer opgenomen en wel 2 maal in de afdelingen neurochirurgie/kinderneurologie en 23 maal in de afdeling orthopaedie.

Bij 16 patiënten kwam het voor dat zij in een tijdsperiode van 3 jaar 6 keer of vaker in dezelfde afdeling moesten worden opgenomen. Bij allen bleek dit in de eerste 6 levensjaren te vallen en bij 14 van de 16 zelfs in de eerste 3 jaar. Daarna kwam het niet meer voor dat een patient binnen een tijdsbestek van 3 jaar meer dan 5 keer was opgenomen in één afdeling.

Tabel II.48 Opnames

		aantal malen opgenomen per afdeling:			totaal aantal opnames
		neurochirurgie kinderneurologie* ¹	urologie paediatrie* ²	orthopaedie* ³	
in de eerste 3 jaar					
patient	1	2	0	18	20
	2	4	4	7	15
	3	7	6	0	13
	4	2	2	9	13
	5	7	5	0	12
	6	3	1	7	11
	7	2	3	6	11
	8	7	2	1	10
	9	6	3	1	10
	10	8	1	0	9
	11	6	2	1	9
	12	6	2	1	9
	13	6	1	0	7
	14	6	1	0	7
in de eerste 6 jaar					
patient	1	2	0	23	25
	2	12	3	0	15

*¹ voornamelijk wegens noodzakelijke shuntrevisies

*² voornamelijk wegens infecties en blaasproblematiek

*³ voornamelijk wegens heup- en voetoperaties en de complicaties daarbij

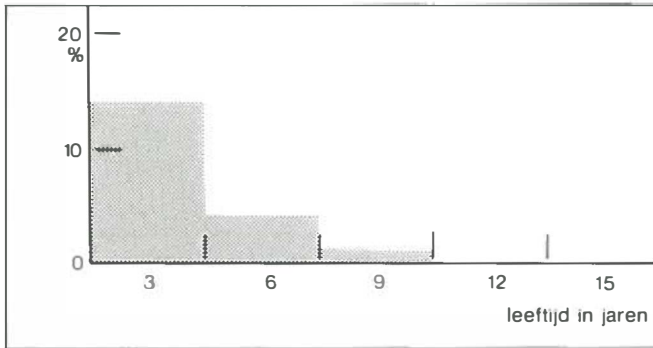
Het aantal verpleegdagen per opname varieerde sterk. De dag van opname en de dag van ontslag werden als opnamedagen gerekend. Vijf patienten waren meer dan 150 dagen achtereen opgenomen:

Leeftijd patient:

1. 6 jaar: 910 dagen (paediatrie in de eerste 3 jaar)
2. 6 jaar: 585 dagen (paediatrie in de eerste 3 jaar)
3. 18 jaar: 980 dagen (paediatrie in de eerste 3 jaar)
4. 15 jaar: 275 dagen (orthopaedie in de eerste 6 jaar)
5. 15 jaar: 465 dagen (orthopaedie in de eerste 6 jaar)

Van de 110 patienten zijn er maar 15 (14%) in de eerste 3 jaar slechts één keer opgenomen geweest en wel in de neurochirurgische kliniek en niet in andere afdelingen. In de eerste 6 jaar zijn nog maar 4 patienten één keer opgenomen geweest ($4/91 = 4,4\%$). In de eerste 9 jaar is er slechts één keer opgenomen geweest en wel in de neurochirurgische kliniek ($1/71 = 1,4\%$). Figuur II.5 toont het percentage patienten dat slechts één keer werd opgenomen in de neurochirurgische kliniek en daarna niet meer.

Fig. II.5 percentage patiënten per leeftijdsgroep dat alleen eenmaal was opgenomen in de neurochirurgische kliniek en niet in andere afdelingen



Tabel II.49 Neurochirurgie/kinderneurologie heropnames (cumulatief)

	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	
na eerste opname:											
niet meer	41	37	34	37	26	37	14	32	8	32	2
heropnames	69	63	57	63	45	63	30	68	17	68	5
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

Aantal opnames (cumulatief)

	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr
neurochirurgie						
kinderneurologie						
totaal aantal:	267	258	211	154	95	18
gemiddeld per patient:	2,4	2,8	2,9	3,5	3,8	2,6
aantal opnamedagen:	5132	4802	4127	2894	1866	330
gemiddeld per opname:	19,2	18,6	19,5	18,8	19,6	18,3

Na de eerste opname blijkt 63% in de eerste 3 jaar nogmaals opgenomen te worden. Gemiddeld is een 3-jarig kind 2,4 maal opgenomen geweest. Tussen 3 jaar en 15 jaar blijkt het percentage kinderen dat heropgenomen wordt vrijwel constant te blijven.

Tabel II.50 Urologie/paediatrie opnames (cumulatief)

aantal patienten	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n
geen opnames	38	35	22	24	13	18	5	11	1	4	0
wel opnames	72	65	69	76	58	82	39	89	24	96	7
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

Aantal opnames (cumulatief)

urologie/paediatrie	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr
totaal aantal:	132	148	148	120	79	24
gemiddeld per patient:	1,2	1,6	2,1	2,7	3,2	3,4
aantal opnamedagen:	4688	4887	3409	2883	2190	1447
gemiddeld per opname:	35,5	33,0	23,0	24,0	27,7	61,5

In de eerste 3 jaar blijkt 65% opgenomen te worden in de afdelingen urologie/paediatrie. Dit neemt geleidelijk toe tot 96% bij 15-jarigen. Gemiddeld is een 3-jarig kind 1,2 maal opgenomen, toenemend tot 3,2 maal bij een 15-jarig kind.

Tabel II.51 Orthopaedie opnames (cumulatief)

aantal patienten	3 jr		6 jr		9 jr		12 jr		15 jr		18 jr
	n	%	n	%	n	%	n	%	n	%	n
geen opnames	78	71	47	52	23	32	13	30	3	12	2
wel opnames	32	29	44	48	48	68	31	70	22	88	5
totaal	110	100	91	100	71	100	44	100	25	100	7

Aantal opnames (cumulatief)

orthopaedie	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr
totaal aantal:	91	123	113	79	60	15
gemiddeld per patient:	0,8	1,3	1,6	1,8	2,4	2,1
aantal opnamedagen:	1180	2837	2950	2670	2213	490
gemiddeld per opname:	20,6	23,1	26,1	33,8	36,9	32,7

In de eerste 3 jaar blijkt 29% van de patienten opgenomen te worden in de afdeling orthopaedie. Dit percentage neemt toe tot 88% bij 15-jarigen. Gemiddeld is een 3-jarig kind 0,8 maal opgenomen geweest, toenemend tot 2,4 bij een 15-jarig kind.

Samenvatting van het voorgaande

Tabel II.52 Samenvatting opnames (cumulatief)

percentage van de kinderen die na de eerste opname neurochirurgie opgenomen geweest zijn in:	in eerste 3 jaar %	in eerste 15 jaar %	Ratio: % na 15 jr / % na 3 jaar
neurochirurgie/kinderneurologie	63	68	1,1
urologie/paediatrie	65	96	1,5
orthopaedie	29	88	3,0
gemiddeld aantal opnames per patient in:			
neurochirurgie/kinderneurologie	2,4	3,8	1,6
urologie/paediatrie	1,2	3,2	2,7
orthopaedie	0,8	2,4	3,0

Tabel II.53 Samenvatting opnames (cumulatief)

	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr
gemiddeld aantal opnames per kind (alle afdelingen)	4,4	5,7	6,6	8,0	9,4	8,1
totaal aantal patienten	110	91	71	44	25	7

Tabel II.54 Opnames van de "huidige" groep van 110 patienten (incl. eerste opname in neurochirurgie)

	neurochirurgie kinder-neurologie		urologie paediatrie		orthopaedie		alle afdelingen
	n	%	n	%	n	%	
geen opnames	0		14	13	40	36	
wel opnames	110	100	96	87	70	64	
totaal aantal opnames:	359		264		214		837
gemiddeld per patient:	3,3		2,4		1,9		7,6
aantal opnamedagen:	6246		6879		4606		17.731
gemiddeld aantal dagen per opname:	17,4		26,0		21,5		21,2

Op grond van bovenstaande getallen kan men verwachten voor een gemiddelde spina bifida patient van 9,5 jaar dat 7,6 opnames van gemiddeld 21,2 dagen noodzakelijk zijn. Wat een totale opnameduur van 161 dagen betekent.

Het gemiddelde aantal opnames per kind (7,6) zal nog hoger liggen als de totale groep de leeftijd van 18 jaar heeft bereikt.

Naast bovengenoemde opnames was een patient van 18 jaar nog 96 dagen opgenomen in de afdeling dermatologie, een patient van 12 jaar nog 42 dagen in de afdeling plastische chirurgie, beiden i.v.m. ernstige decubitus-problemen.

In de literatuur wordt er in enkele onderzoeken melding gemaakt van het aantal opnames (tabel II.55).

Tabel II.55 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie		Populatie			
onderzoekers	jaar	grootte n	aard van de afwijking	leeftijd in jaren	
Tew & Laurence	1976	43	meningomyelocele	9-11	
McAndrew	1976	51	meningomyelocele	5-10	
Menelaus	1980	31	meningomyelocele	5,5-6,5	
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocele	3-18	

		Neuro- chirurgie	Urologie	Ortho- paedie	Totaal
gemiddeld aantal opnames per kind	Tew & Laurence	—	—	—	8,1
	McAndrew	—	—	—	10
	Menelaus	3,7	1,2	2,5	7,4
	Eigen onderzoek	3,3	2,4	1,9	7,6
gemiddeld aantal opnamedagen per opname	Tew & Laurence	—	—	—	24,1
	McAndrew	—	—	—	16,9
	Menelaus	18,1	13,3	6,9	13,5
	Eigen onderzoek	17,4	26,0	21,5	21,2

Bij de vergelijking van onze getallen met die van Menelaus moet er rekening mee worden gehouden dat bij de opnames van onze patienten die in de afdeling kinderneurologie en paediatric zijn inbegrepen. Bovendien bestaat de door Menelaus onderzochte groep uit kinderen van jonge leeftijd (rond 6 jaar), dit heeft vooral ook invloed op de opnameduur aangezien juist deze in vroeger jaren nogal eens lang was (zie ook blz. 54).

McAndrew vergeleek zijn bevindingen met die van 45 kinderen van over-

eenkomstige leeftijd met een infantiele encephalopathie, zij waren gemiddeld 3 à 4 keer opgenomen met gemiddeld 8,5 opnamedagen per opname.

II.3.9 Enkele sociaal-maatschappelijke gegevens

Het geboren worden met een spina bifida aperta heeft, behalve lichamelijke, ook nog tal van andere aspecten. Voor de groep van 110 patienten met een meningomyelocele werden ook enkele sociaal-maatschappelijke facetten nagegaan. De *mentale ontwikkeling* komt vooral tot uiting in het onderwijs dat gevolgd kan worden. De gegevens worden door de volgende tabel weergegeven:

Tabel II.56 Onderwijs

graad*	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0 (normaal)	10	10	17	9	4	1	51	46
1 (aangepast)	2	3	5	3	2	6	21	19
2 (dubbelgehandicapt)	5	6	4	5	11	0	31	28
3 (kinderdagverblijf)	2	1	1	2	1	0	7	6
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

* zie voor de indeling in graden bij II.2.4 (blz. 22)

In acht moet worden genomen dat door het Groningse team de adviezen over de schoolkeuze worden gegeven vanuit de visie, dat de lichamelijke handicap op zich geen reden is voor plaatsing in het buitengewoon onderwijs (zoals de Mytylschool). De kinderen worden, als de intelligentie dit toelaat, zoveel mogelijk in het gewone basisonderwijs geplaatst. Daardoor toont de populatie op de Mytylscholen de laatste jaren een duidelijk andere samenstelling. Het onderwijs daar wordt nu door een steeds ernstiger categorie lichamenlijk en geestelijk gehandicapten gevolgd.

In alle in de literatuur beschreven onderzoeken komt naar voren dat de gemiddelde intelligentie bij spina bifida kinderen duidelijk lager is dan normaal. Daarnaast blijkt de spreiding van de IQ-scores aanzienlijk groter dan wat bij een normale populatie kinderen wordt gezien. Tromp (1980) vond bij 100 kinderen met spina bifida een gemiddeld IQ van 80,6 met een spreiding van de scores die bijna twee keer zo groot is als bij de normale populatie. Ook Anderson & Spain (1977) vonden bij een groep van 86 kinderen met

spina bifida en een shunt een gemiddeld IQ van ongeveer 80. In zijn onderzoek naar de gevolgen van hydrocephalus bij 156 patiënten, waaronder 92 met spina bifida en hydrocephalus, vond Tromp (1984) ook geheugenstoornissen, een tragere handmotoriek en een verlaagde visuele reactiesnelheid. Deze problemen zullen naast de intellectuele stoornissen mede bepalen dat regulier onderwijs niet altijd haalbaar is.

De woon- en verblijfplaats van kinderen met ernstige handicaps kan afwijken van wat in de Nederlandse samenleving gebruikelijk is. De meeste kinderen wonen wel thuis. Sommige kinderen komen alleen thuis in de weekends en vakanties en verblijven verder in een instituut. De groep van 110 patiënten werd geïnventariseerd, uitgaande van de volgende gradering:

graad 0 = thuis, d.w.z. slaapt iedere nacht thuis of is korter dan 3 maanden in een revalidatie-centrum of ziekenhuis opgenomen

graad 1 = is tijdelijk in een instituut (bv. in een revalidatiecentrum of ziekenhuis) en wel langer dan 3 maanden, maar korter dan 3 jaar

graad 2 = verblijft definitief of gedurende lange periodes in een instituut (gezinsvervangend tehuis, internaat van de Mytylschool, kindertehuis, langer dan 3 jaar in een revalidatiecentrum, zwakzinnigeninrichting)

Tabel II.57 Verblijfplaats

graad	3 jr	6 jr	9 jr	12 jr	15 jr	18 jr	totaal	
	n	n	n	n	n	n	n	%
0	19	17	25	12	11	5	89	81
1	0	2	2	1	3	0	8	7
2	0	1	0	6	4	2	13	12
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Tabel II.58 Vergelijking met de literatuurgegevens

Publicatie	Populatie			leeftijd in jaren	Verblijfplaats in graden			
	jaar	grootte n	aard van de afwijking		0 %	1 %	2 %	
Hemmer e.a.	1977	83	myelocle	3-15	76	—	23	—
Duijndam & Westerhuis*	1980	306	spina bifida	0-16	88	—	12	—
Eigen onderzoek	1984	110	meningomyelocle	3-18	81	7	12	

* betreft alleen leden van de patiëntenvereniging BOSK

Het gebruik van een rolstoel of van beugels en krukken maakt dat gehele of gedeeltelijke *aanpassing van het huis* noodzakelijk is. Dit geldt niet alleen voor thuiswonende kinderen, maar is ook van toepassing bij kinderen die alleen in het weekend en in de vakanties thuishkomen. Wanneer de noodzaak tot een huisaanpassing aanwezig is dan kan dit belangrijke consequenties hebben: een ingrijpende verbouwing van de bestaande behuizing kan nodig zijn of verhuizing naar een beter aanpasbaar of al aangepast huis. Voordat een uitgebreide huisaanpassing kan worden gerealiseerd moet een lange procedure via verschillende instanties worden doorlopen, o.a. ter verkrijging van subsidie. Het geduld van veel ouders en hulpverleners wordt hierbij vaak op de proef gesteld. Voor de graad van huisaanpassing werd de volgende indeling gemaakt:

graad 0 = geen huisaanpassing

graad 1 = lichte aanpassingen in huis zijn noodzakelijk, maar niet tot een volledige rolstoelwoning

graad 2 = volledig voor rolstoelgebruik aangepast huis

Tabel 11.59 Huisaanpassing

graad	3 jr n	6 jr n	9 jr n	12 jr n	15 jr n	18 jr n	totaal n	%
0	8	5	6	4	3	2	28	25
1	2	4	8	2	1	1	18	16
2	9	11	13	13	14	4	64	58
totaal	19	20	27	19	18	7	110	100

Duijndam & Westerhuis (1980) vonden bij 270 patiënten tussen 0 en 16 jaar dat bij 51,5% (nog) geen huisaanpassing aanwezig was.

11.4. DE OVERLEDEN PATIENTEN

Het aantal patiënten dat in de periode van onderzoek is overleden, is te klein om uit hun gegevens algemene conclusies te kunnen trekken. In het kader van deze studie wordt slechts een kort overzicht gegeven van de patiënten uit onze groep die tussen 1-5-75 en 1-5-84 zijn overleden. Belangrijk is te weten wat de oorzaak is geweest van het overlijden, vooral bij oudere kinderen. Een moeilijkheid daarbij is het feit dat een obductie zelden werd verricht, zeven keer doordat de ouders weigerden ("er is al zoveel aan ons kind gedaan, nu hoeft het niet meer..."), maar ook acht maal doordat de

patient thuis is overleden en de vraag om obductie niet is gesteld. Over de doodsoorzaak kan daarom alleen een vermoeden worden uitgesproken en geen zekerheid worden gegeven. Hieronder enkele gegevens van de 18 patienten die zijn overleden boven de leeftijd van een jaar met daarbij de op grond van de klinische verschijnselen vermoede of de bij obductie gevonden doodsoorzaak.




Tabel II.60 Patienten overleden na het eerste levensjaar

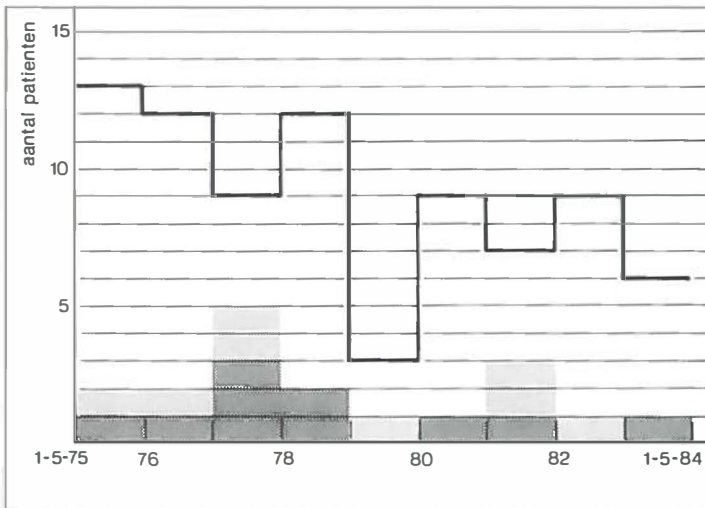
geslacht m/v	leeftijd bij overlijden	overlijden verwacht/ onverwacht	vermoedelijke doodsoorzaak	obductie verricht +/-
1. v	22 jaar	verwacht	nierinsufficiëntie	—
2. m	18 jaar	onverwacht	cerebrale inklemming?	—
3. m	17 jaar	verwacht	chronische liquorlekkage bij zeer extreme hydrocephalus	—
4. m	16 jaar	verwacht	nierinsufficiëntie en verschillende complicaties	—
5. m	16 jaar	verwacht	nierinsufficiëntie	—
6. v	15 jaar	onverwacht	longembolie?	—
7. v	14 jaar	onverwacht	cerebrale inklemming?	—
8. m	14 jaar	verwacht	nierinsufficiëntie	—
9. v	12 jaar	verwacht	nierinsufficiëntie, urosepsis?	—
10. m	10 jaar	onverwacht	longembolie	+
11. m	6 jaar	onverwacht	cerebrale inklemming?	—
12. v	6 jaar	onverwacht	longembolie	—
13. m	4 jaar	onverwacht	longembolie	—
14. v	4 jaar	onverwacht	longembolie	+
15. m	3 jaar	onverwacht	longembolie? cerebrale inklemming?	—
16. v	2 jaar	onverwacht	longembolie	+
17. m	1 jaar	verwacht	longembolie? cerebrale inklemming?	—
18. v	1 jaar	verwacht	pneumonie? nierinsufficiëntie?	—

Alle 18 patienten hadden een meningomyelocele met een hydrocephalus welke was behandeld met een ventriculo-cardiaal shuntsysteem. Bij allen waren er blaasfunctiestoornissen. Het neurologisch uitvalsniveau varieerde en liep uiteen van hoog thoracal tot laag lumbaal. Van de 10 patienten waarbij het overlijden acuut was waren er bij 8, achteraf gezien, toch al enkele dagen of weken prodromale verschijnselen geweest, bij 2 patienten (nr. 2 en nr. 15) was het overlijden volledig onverwacht.

Van de 11 patiënten die overleden zijn in het eerste levensjaar was bij 10 na de geboorte geen behandeling ingesteld, zij overleden na een periode variërend tussen enkele dagen en 12 maanden, meestal ten gevolge van een infectieuze aandoening. Niet alle 18 patiënten bij wie bij de geboorte werd afgezien van behandeling gingen binnen een jaar dood, van deze groep bleven er nog 8 in leven. Meestal was dan in overleg met de ouders in de loop van het eerste levensjaar, het aanvankelijk conservatieve beleid herzien en toch weer een actiever behandelingsbeleid ingesteld. Tromp (1984) rapporteerde in zijn studie uitvoerig over de mortaliteit bij patiënten met spina bifida en hydrocephalus en maakte daarbij ook onderscheid tussen de patiënten die direct en hen die niet direct waren behandeld.

In een histogram (fig. II.6) worden de aantallen patiënten geboren tussen 1 mei 1975 en 1 mei 1984 getoond, het aantal patiënten bij wie bij de geboorte contra-indicaties bestonden voor behandeling en het aantal daarvan dat binnen een jaar was overleden.

Fig. II.6 patiënten geboren tussen 1975 en 1984 ( , n=80), waarvan niet behandeld en na een jaar nog in leven ( , n=8), en waarvan niet behandeld en binnen een jaar overleden ( , n=10).



II.5 CONCLUSIES

Van de patienten met spina bifida aperta, encefalocele en spina bifida occulta, die worden behandeld en begeleid door de Groningse Spina Bifida Werkgroep is de groep met een meningomyelocele het meest omvangrijk. De gevolgen van de aanlegstoornissen van het zenuwstelsel zijn bij de patienten met een meningomyelocele ook het meest gecompliceerd.

Vele onderzoekers hebben formules trachten te vinden om bij patienten met een meningomyelocele de graad van de handicap adequaat te beschrijven. Dit als poging om criteria te vinden aan de hand waarvan voorspellingen zouden kunnen worden gedaan over de verdere behandeling en begeleiding welke nodig zullen zijn en waaraan ook achteraf de behandelingsresultaten kunnen worden beoordeeld. Het is dan, bij zo veel verschillende verschijnselen, onvermijdelijk dat onderling onvergelykbare kenmerken bij elkaar worden opgeteld, zoals mobiliteit, incontinentie, nierbeschadiging, hydrocephalus en intelligentie (Lorber, 1971), óf b.v. mobiliteit, continentie en intelligentie (Hunt e.a., 1973; Laurence, 1974; Hemmer, 1977).

Bij ons onderzoek wordt er van uit gegaan dat er bij elke patient met een meningomyelocele vier belangrijke basisgegevens zijn, nl.:

1. het al of niet aanwezig zijn van *hydrocephalus*
 2. het al of niet aanwezig zijn van *mentale retardatie*
 3. de hoogte van de *neurologische uitval*
 4. het al of niet aanwezig zijn van *neurologische stoornissen van de blaas*.
- De onder 1 en 2 genoemde gegevens komen voort uit aanlegstoornissen en/of beschadigingen van de hersenen. De onder 3 en 4 genoemde gegevens zijn het gevolg van aanlegstoornissen van het ruggemerg. De verschillende problemen die geïnventariseerd zijn bij de 110 volledig gedocumenteerde patienten van 3 tot 18 jaar met een meningomyelocele en een gemiddelde leeftijd van 9,5 jaar, blijken alle *direct* of *indirect* samen te hangen met de bovengenoemde vier basisgegevens.

Hydrocephalus komt voor bij 87% van de patienten. Van de patienten die hiervoor een shunt kregen, blijkt bij 64% één of meer (gemiddeld 2,8) heroperaties wegens de shunt-problemen nodig te zijn. Oogafwijkingen die controle en behandeling door de oogarts noodzakelijk maken, komen bij 74% van de patienten met hydrocephalus voor. Epileptische afwijkingen die anti-epileptische medicatie vereisen, worden bij 27% van hen gezien, en een meer of minder ernstig gestoorde handfunctie is aanwezig bij 53% van

de patienten met hydrocephalus. Of oogheeskundige afwijkingen, epileptische- en handfunctiestoornissen het gevolg zijn van de hydrocephalus of dat deze stoornissen samen met de hydrocephalus een gemeenschappelijke oorzaak hebben, is niet duidelijk. In ieder geval blijkt bij patienten zonder hydrocephalus geen van deze afwijkingen significant vaker voor te komen dan in een normale populatie kinderen.

Mentale retardatie kan enerzijds het gevolg zijn van de aanlegstoornissen in de hersenen die ook de hydrocephalus veroorzaken, anderzijds kunnen ook de ernst van de hydrocephalus en de complicaties bij de behandeling ervan, een belangrijke invloed hebben op het ontstaan of de toename van mentale retardatie. 34% van de patienten heeft een geestelijke handicap, zich uitend door het feit dat zij zijn aangewezen op onderwijs voor dubbelgehandicapte kinderen of op een dagverblijf voor geestelijk gehandicapten. De gevolgen van de mentale retardatie liggen voornamelijk in het sociale vlak. De onmogelijkheid om later in de maatschappij een zelfstandig bestaan te verwerven, dus het aangewezen blijven op de hulp van anderen, is hierbij een belangrijk aspect. Voor de ouders maakt het tevens aanwezig zijn van een geestelijke handicap het accepteren van het kind en het opvoeden tot volwassenheid extra zwaar. Naast de sociale gevolgen is er indirect ook invloed op de lichamelijke situatie, aangezien het gebrek aan intelligentie van het kind de ontwikkelingsmogelijkheden op lichamenlijk gebied vaak aanzienlijk beperkt.

Bij 45% van de patienten is er een hoge *neurologische laesie*, dat wil zeggen dat er een uitval is van functies van het ruggemerg vanaf hooglumbaal of thoracaal niveau. De hoogte van de neurologische uitval bepaalt de mate van de beperking in spierfunctie en van het gebied, waarover gevoel in de onderste extremiteiten ontbreekt. Van de totale groep blijkt 66% volledig of bijna volledig op een rolstoel te zijn aangewezen. Door gestoord spierenwicht rond gewrichten heeft 39% van de patienten ernstige contracturen in de onderste extremiteiten, 31% heeft ernstige afwijkingen van de wervelkolom. Ter correctie van deformiteiten in het houdings- en bewegingsapparaat moet 57% één of meer (gemiddeld 2,5) orthopaedische operaties ondergaan. Fysiotherapeutische behandeling vindt plaats bij 81% van de patienten. Voor intensieve revalidatie wordt 41% van de patienten opgenomen in een (kinder-)revalidatiecentrum. Stoornissen in de sensibiliteit verhogen de kans op decubitus. Meer of minder frequente perioden met decubitusproblemen komen bij 64% van de patienten voor. Door immobili-

satie, osteoporose en sensibiliteitsstoornissen is de kans 28% om één of meer (gemiddeld 2,2) spontaanfracturen te krijgen. Een hoge neurologische uitval heeft daarnaast ook tot gevolg dat een aanpassing van het woonhuis noodzakelijk is om de benodigde hulpmiddelen te kunnen gebruiken. Bij 58% van de patienten is een rolstoelwoning gerealiseerd.

Het *neurologisch gestoord* zijn van de *blaasfunctie* is een gevolg van de aanlegstoornissen in het ruggemerg. Doordat in de complexe innervatie van de blaas de lage ruggemergsegmenten een zeer belangrijke rol spelen is de blaas bij 93% van de patienten in haar functie gestoord. Deze blaasfunctiestoornissen hebben vaak tot gevolg dat een onbelemmerde en adequate afvloed van urine uit de nieren wordt verhinderd. Dit brengt met zich mee dat de kans op beschadiging van de hogere urinewegen vergroot is. Dit blijkt bij 24% van de patienten in meer of minder ernstige vorm het geval te zijn. Urineweginfecties op basis van blaasfunctiestoornissen met mogelijke daaraan gekoppelde gevolgen voor de nieren, komen bij 58% van hen meer of minder frequent voor. Belangrijke sociale gevolgen ontstaan door urine-incontinentie. Bij 51% van de patienten blijkt hiervoor (nog) geen bevredigende oplossing te zijn gevonden. Operatieve ingrepen aan het urogenitaal apparaat moesten bij 54% van de patienten worden verricht. Defaecatieproblematiek komt voor bij 49%. Er is een indirect verband met blaasfunctiestoornissen. De innervatie van rectum, anus en perineale musculatuur geschiedt vanuit dezelfde ruggemergsegmenten. Defaecatiestoornissen en blaasfunctiestoornissen gaan daarom meestal samen. Voor de defaecatieproblemen is op conservatieve wijze vaak wel een bevredigende oplossing te vinden. Eveneens is er een verband tussen de blaasfunctiestoornissen en de te verwachten seksuele problematiek, daar erectie en ejaculatie geïnnerveerd worden vanuit overeenkomstige segmenten. Vrouwen zijn in somatisch-seksueel opzicht eveneens afhankelijk van deze reflexcoördinaties via het zenuwstelsel, al zijn deze stoornissen vaak minder opvallend of worden ze meer verzwegen. Seksuele functiestoornissen zijn in de onderzochte groep niet geïntariseerd. Enerzijds is het vaak onmogelijk door de leeftijd van het grootste deel van groep, anderzijds ook doordat het op dit vlak moeilijk is om objectieve informatie te verkrijgen. Welk verband er bestaat tussen een meningomyelocèle en het duidelijk hogere percentage cryptorchismus voorkomend bij 23% van de jongens, is niet duidelijk.

Voor het *onderzoek* van de patienten zijn per patient minimaal 19,4 röntgenonderzoeken (al of niet met gebruik van contraststof), 1,7 specifieke urologische onderzoeken en 1,9 electro-encefalogrammen verricht. *Medicatie* wordt langdurig gebruikt door 72% van de patienten.

Het aantal *ziekenhuisopnames* per patient is 7,6 met een gemiddelde opnameduur van 21,2 dagen, waarvan 3,3 opnames voor neurochirurgische/neurologische problematiek, 2,4 voor urologische/paediatische problematiek en 1,9 voor orthopaedische problematiek.

De woon- of verblijfplaats wijkt bij een aantal patienten af van wat in de Nederlandse samenleving gebruikelijk is. De vele problemen op somatisch en sociaal terrein zullen oorzaak zijn van het feit dat 12% van hen min of meer permanent buiten het eigen gezin woont.

Er zijn dus zowel lichamelijk als sociaal-maatschappelijk vele aspecten te onderscheiden bij patienten met spina bifida aperta, vooral bij die met een meningomyelocele. Er zijn daardoor deskundigen van vele disciplines betrokken bij de behandeling en de begeleiding van deze categorie patienten. Multidisciplinaire benadering in teamverband is noodzakelijk om optimaal gebruik te kunnen maken van de beschikbare mogelijkheden.

ERVARINGEN VAN TIEN JAAR WERKEN IN TEAMVERBAND

Wegens de complexe problematiek zijn er veel hulpverleners betrokken bij de behandeling en de begeleiding van patiënten met spina bifida. Multidisciplinaire benadering en interdisciplinaire samenwerking is gewenst, opdat optimaal gebruik kan worden gemaakt van de beschikbare mogelijkheden. De literatuur over sociaal-wetenschappelijke onderzoeken bevat veel gegevens over de theoretische en praktische aspecten van het werken in teamverband. In dit hoofdstuk wordt slechts een globale beschouwing gegeven over de verschillende facetten daarvan. Daarnaast worden de ervaringen beschreven die de Groningse Spina Bifida Werkgroep had in de periode van tien jaar dat een arts met de coördinatie als speciale functie, daarvan deel uit maakte. Duidelijk wordt hoe belangrijk de consequenties waren voor het functioneren van de Spina Bifida Werkgroep.

III.1. DE SAMENSTELLING VAN HET TEAM

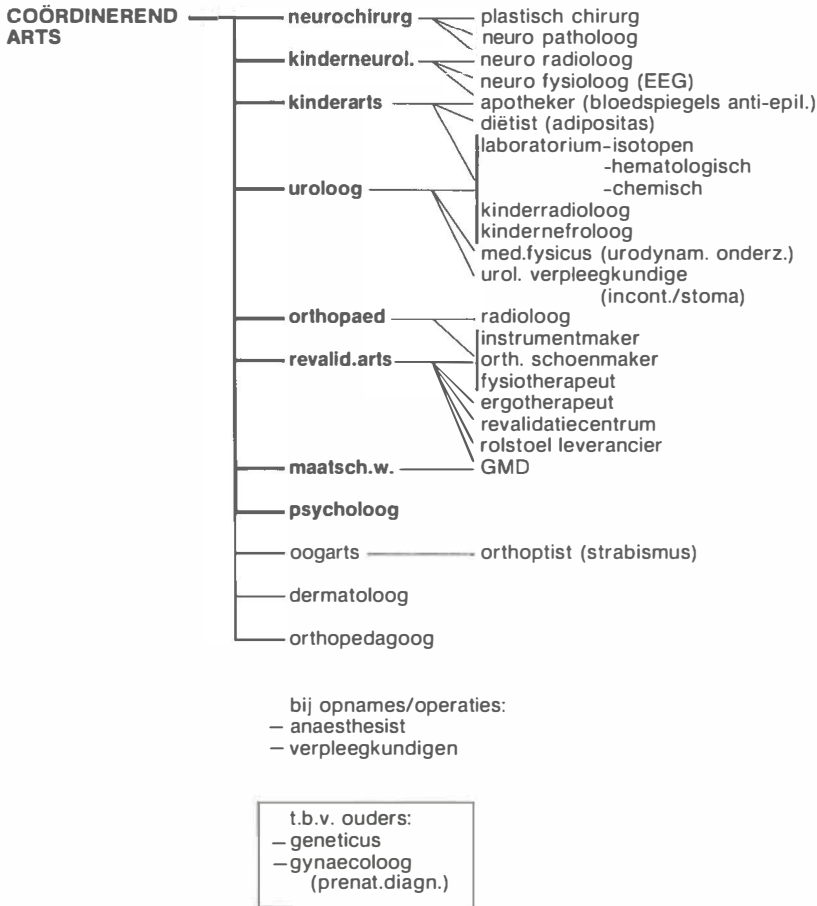
Het Groningse spina bifida team is samengesteld uit leden van zowel medische als psychosociale disciplines. Uit de in hoofdstuk II beschreven problemen kan worden afgeleid dat bepaalde hulpverleners voor alle patiënten en andere hulpverleners alleen voor sommige patiënten noodzakelijk zijn. De *neurochirurg* is direct na de geboorte betrokken bij de patientjes met spina bifida aperta voor het sluiten van het rugdefect. Vaak moet hierbij ook de plastisch chirurg worden ingeschakeld. Wegens het optreden van hydrocephalus is eveneens de zorg van de neurochirurg vaak noodzakelijk evenals bij de veelvuldig optredende complicaties van het shunt-systeem, waarvan een verstoring van de functie het meest voorkomende is. Veel van de diverse neurologische afwijkingen die worden gezien zijn het gevolg van de aanlegstoornissen van het centrale zenuwstelsel. Het neurologische beeld vormt de basis voor veel beslissingen over de behandeling van een kind. Het vastleggen van de neurologische status en het vervolgen daarvan bij het opgroeien van het kind, maken dat voor de begeleiding van alle kinderen een *kinderneuroloog* noodzakelijk is. Daarbij komt nog de zorg voor de behandeling van de epileptische problemen, die zich eventueel kunnen voordoen. Om het nadelige effect op de nieren en het probleem van de incontinentie als

gevolg van de bij meer dan 90% van de patienten voorkomende blaasfunctiestoornissen zo gering mogelijk te doen zijn, is levenslange begeleiding door een *uroloog* belangrijk. De deskundigheid van een *orthopaedisch chirurg* kan in verband met afwijkingen van het houdings- en bewegingsapparaat niet worden gemist. Zijn hulp is van essentieel belang om een stabiele lichaamshouding en optimale functie van de onderste extremiteiten te bereiken. Om elke patient er toe in staat te stellen om de voor hem optimale plaats in de maatschappij te bereiken is behandeling en begeleiding door een *revalidatie-arts* vereist. Hierbij wordt gebruik gemaakt van maatregelen op medisch, sociaal, arbeidstechnisch en onderwijskundig terrein. Bij een kind met afwijkingen op zo diverse gebieden zal een *kinderarts* continu zorg dienen te besteden aan groei en lichamelijke ontwikkeling van het kind in het algemeen. Moeilijkheden bij het volgen van onderwijs komen veelvuldig voor. Zowel somatische oorzaken als emotionele facetten kunnen hierbij een rol spelen. Evaluatie van alle factoren die van belang zijn voor de schoolkeuze of beroepskeuze en begeleiding daarbij door een *psycholoog* zijn gewenst. De omvangrijke somatische en psychologische problematiek van het kind heeft onvermijdelijk voor de ouders emotionele gevolgen. Zij staan voor de zeer zware taak om hun kind naar volwassenheid te begeleiden. Hulp daarbij door een *maatschappelijk werker* is al het minste wat hen kan worden geboden.

Om bovenstaande redenen zijn als vaste bij alle kinderen betrokken disciplines in ons team vertegenwoordigd de afdelingen: neurochirurgie, kinderneurologie, kindergeneeskunde, urologie, orthopaedie, revalidatie, medisch maatschappelijk werk en neuropsychologie. Oogheelkundige afwijkingen, decubitusproblematiek en moeilijkheden bij de opvoeding komen niet bij alle patienten voor, maar de frequentie waarmede deze worden gezien rechtvaardigt wel dat er op consultatieve basis contacten zijn met vaste vertegenwoordigers van de afdelingen oogheelkunde, plastische chirurgie, dermatologie en orthopedagogiek. Naast deze hulpverleners, die allen door directe bemiddeling van de coördinerend arts met de patient in contact worden gebracht, zijn er nog meer deskundigen direct of indirect betrokken bij de begeleiding van de spina bifida patienten en hun problemen. Zij worden door tussenkomst van bovengenoemde hulpverleners ingeschakeld zoals weergegeven in figuur III.1. Hiernaast zijn er in de thuissituatie ook nog hulpverleners die een rol kunnen spelen, zoals huisarts, fysiotherapeut, wijkverpleegkundige, remedial teacher, etc.

Het onderstaande zal alleen handelen over het spina bifida team in engere zin, dus over die disciplines die continu bij alle patienten met spina bifida

Fig. III.1 de leden van het spina bifida team (vetgedrukt) en andere hulpverleners waarmee kinderen met spina bifida (en hun ouders) te maken krijgen



zijn betrokken (de 8 vetgedrukte disciplines in figuur III.1). Als disciplines gedurende langere tijd participeren in een team, is het mogelijk om de waarde van het gevoerde behandlungsbeleid te evalueren. Het is voor de patiënten gewenst dat ze steeds zoveel mogelijk in contact komen met dezelfde teamleden. Op enkele afdelingen blijkt echter regelmatig dat, in het kader van de specialisten-opleiding, wisseling van teamleden onvermijdelijk is. Dit heeft niet alleen nadelen; inbreng van nieuwe ideeën door een frisse kijk op het gebeuren van nieuwe teamleden kan ook voordelen hebben. De

patienten met spina bifida hebben in de onderzochte periode van tien jaar te maken gehad met een groot aantal teamleden:

medische disciplines:	neurochirurgie	4
	kinderneurologie	2
	kindergeneeskunde	3
	urologie	15
	orthopaedie	10
	revalidatie	1
	psychosociale disciplines:	maatschappelijk werk
psychologie		1
		—
	totaal	38 teamleden

III.2. HET PATIENTENBESTAND

In de loop van tien jaar is het patientenbestand wat betreft aantal en leeftijdsverdeling aanzienlijk veranderd. In het eerste jaar vond inventarisatie plaats van de patienten die vielen onder de Spina Bifida Werkgroep. Op 1 mei 1975 omvatte de Werkgroep 107 patienten.

Er kwamen in 9 jaar (tot 1-5-84) patienten bij door:

— aanmelding pasgeborenen	80
— aanmelding oudere kinderen en volwassenen	62
— verhuizing	14
	—
	+ 156

Er gingen in 9 jaar patienten af door:

— overlijden (pasgeborenen < 1 jaar)	11
— overlijden (oudere kinderen)	18
— verhuizing	9
— andere redenen	20
(verwezen naar ander team, opgenomen in een inrichting, ouders niet gemotiveerd)	—
	— 58

Het totaal aantal patienten nam dus in 9 jaar toe met 98 tot 205. De regio van waaruit spina bifida patienten worden verwezen naar het Academisch Ziekenhuis is groot (figuur III.2).

Fig. III.2 de woonplaats van de patiënten verdeeld per provincie

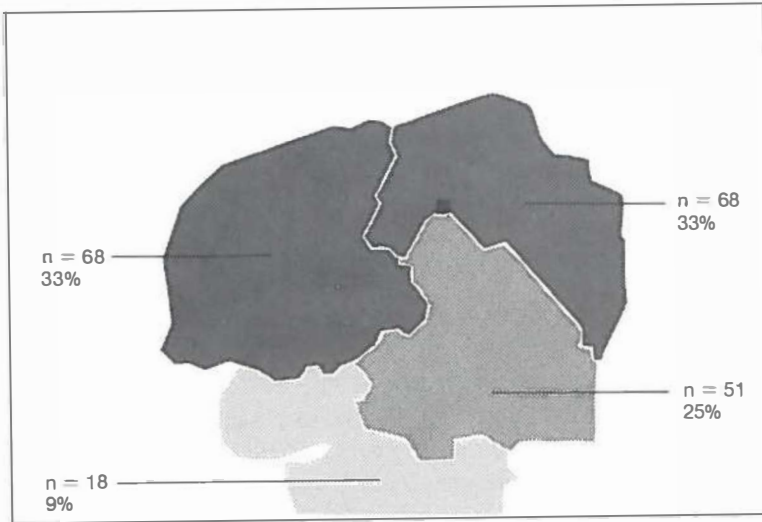
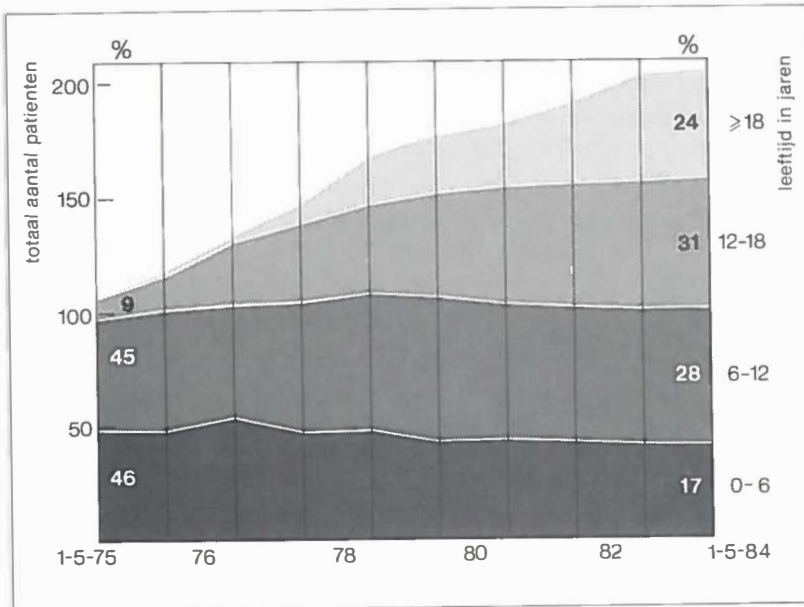


Fig. III.3 verschuiving in het patiëntenbestand van aantal en leeftijdsverdeling



Doordat de bestaande groep patienten ouder werd, doordat oudere kinderen werden aangemeld en doordat ook zelfs volwassenen naar onze Werkgroep werden verwezen, terwijl er relatief minder aanmeldingen van pasgeborenen waren, vond er een aanzienlijke verschuiving plaats in leeftijd. Was in 1975 de oudste patient 15 jaar en nog slechts 9% van de groep ouder dan 12 jaar, in 1984 is de oudste patient 54 jaar, 55% ouder dan twaalf jaar en zelfs 24% ouder dan 18 jaar (figuur III.3).

III.3. DE WERKWIJZE VAN HET TEAM

De medische controles van de patient moeten ten behoeve van hem/haar en de ouders zo goed mogelijk worden georganiseerd. Onderling overleg tussen de teamleden is noodzakelijk. De administratieve werkzaamheden moeten beperkt worden gehouden. Om de problematiek goed te kunnen overzien moeten de omvangrijke dossiers systematisch en chronologisch ingedeeld zijn. Met de werkbelasting van de verschillende afdelingen in het ziekenhuis moet rekening worden gehouden, waarvoor het noodzakelijk is dat een en ander zo efficiënt mogelijk verloopt.

III.3.1. Organisatie van medische controles

Gezien het grote aantal diagnostische en therapeutische problemen is regelmatige evaluatie, vooral van kinderen, bij de verschillende specialisten van belang. Om het reizen voor de patient en ouders of begeleiders zoveel mogelijk te beperken, om dubbele controles te voorkomen en om een goed administratief overzicht te houden, is het nodig dat coördinatie plaats vindt.

Er zijn verschillende modellen voor de werkwijze van een dergelijk team denkbaar. Hieruit moet een voor de lokale situatie zo goed en efficiënt mogelijke keuze worden gemaakt.

In Edinburgh (Stark, 1977) wordt in dezelfde sessie het kind in één spreekuurruimte door alle teamleden gezamenlijk bekeken. Aansluitend worden de gegevens in een vergadering besproken, waarna de conclusies en adviezen door één van de teamleden met de ouders worden besproken. In Oxford (Hide & Semple, 1970) worden de kinderen en hun ouders in meerdere onderzoekkamers ontvangen en komen de specialisten één voor één bij hen. Aansluitend wordt in aanwezigheid van de ouders over het kind vergaderd. In Sydney (Field, 1982) bezoeken kind en ouders samen met de medisch coördinator elke specialist op diens eigen afdeling, waarbij de coördinator als verbinding tussen de specialisten fungeert. In Sheffield (Stark,

1977) zien we een overeenkomstige wijze van werken, waarbij elke arts in zijn eigen kamer zit en het kind van de één naar de ander gaat.

In de hierbovengenoemde literatuur benadrukken alle auteurs dat er voor de ouders één persoon aanspreekbaar moet zijn als contactpersoon of als coördinator. Meestal wordt de kinderarts als de hiervoor meest aangewezen figuur beschouwd, of die specialist op wiens terrein op dat moment de moeilijkste problemen liggen. Het wordt door deze auteurs belangrijker geacht dat één van de teamleden als coördinator optreedt dan wie precies de coördinator is. Het model dat voor de gecombineerde controles wordt gehanteerd, wordt vooral bepaald door de mogelijkheden welke de plaatselijke situatie biedt. Elke werkwijze heeft haar eigen voordelen en nadelen.

Over het algemeen komen de bij ons team ingeschreven patienten met spina bifida één à twee keer per jaar ter controle, kinderen jonger dan één jaar komen elke drie maanden. Een enkele patient komt slechts een keer per twee jaar. Voor de medische controles op de zes verschillende poliklinieken wordt gewerkt met een zogenaamde *gecombineerde controledag*.

Vóór 1974 was er een gezamenlijk spreekuur. Drie of vier kinderen zaten dan elk in een onderzoekkamer, de zes specialisten kwamen één voor één elk kind onderzoeken. De patient kostte dit de minste tijd en voor hem was dit het minst vermoeiend. Veel ouders bleken het echter onoverzichtelijk te vinden, het was hen niet altijd duidelijk welke discipline de binnenkomende personen vertegenwoordigden. Deze werkwijze kostte de specialisten veel tijd, doordat moest worden gewacht op andere collegae die lang(er) bezig waren met een kind en doordat zij weg waren uit de eigen polikliniek, zodat de wachttijd ook niet op andere wijze kon worden benut. Dit werkte demotiverend voor de artsen. Bovendien bood de gemeenschappelijke onderzoekruimte niet de specifieke mogelijkheden van de eigen polikliniek. Dit had tot gevolg dat er dan toch vaak extra afspraken moesten worden gemaakt voor een controle en onderzoek enkele weken later op de eigen polikliniek. Kortom, dit systeem werkte in de Groningse situatie op dat moment niet.

Vanaf 1 mei 1974 vinden de controles op één zogenaamde gecombineerde controledag plaats. Elke week zijn er, op een dag dat alle afdelingen poliklinisch spreekuur hebben, voor de Spina Bifida Werkgroep op iedere polikliniek vier plaatsen voor kinderen en, op de daarvoor in aanmerking komende poliklinieken, één plaats voor een patient ouder dan 16 jaar opgehouden. Vier of vijf patienten krijgen twee weken te voren een oproep voor de controle op deze ene dag (zie bijlage A). De poliklinieken krijgen een week van tevoren bericht welke patienten op de zogenaamde spina bifida plaatsen zullen komen (zie bijlage B). Het schema is zo opgesteld dat voor de

patient de controles op de verschillende poliklinieken op elkaar aansluiten en op de poliklinieken de vier of vijf patienten achter elkaar ter onderzoek komen. In de beginjaren is het schema op grond van de in de praktijk opgedane ervaringen enkele keren aangepast. Werden aanvankelijk drie patienten per week gecontroleerd, gezien de omvang van de groep moest dit al snel worden uitgebreid tot vier per week. Wegens de leeftijdsverschuiving die in de patientengroep optrad moest later een vijfde plaats worden toegevoegd voor de oudere patienten voor wie niet meer een controle op alle afdelingen noodzakelijk was. Doordat de patient op de eigen polikliniek van de specialist komt kunnen alle daar aanwezige specifieke diagnostische mogelijkheden worden benut. Ook kunnen dan veel makkelijker collegae of supervisors van de eigen discipline worden geraadpleegd.

De belangrijkste voorwaarde voor het functioneren van een op dergelijke wijze georganiseerde controledag is, dat het systeem algemeen wordt aanvaard. In de loop van de jaren bleek dat een dergelijk systeem ingeburgerd raakt zowel bij de verschillende artsen, als bij het administratief en verpleegkundig personeel van de betrokken afdelingen. Ook de ouders hebben zich in het algemeen er op ingesteld en aanvaard dat hiermee een hele dag is gemoeid.

Problemen en knelpunten

Een belangrijk nadeel van het door ons toegepaste systeem is het feit dat een dergelijke controledag nogal vermoeiend is voor de patient. Door het Instituut voor Orthopedagogiek van de Rijks Universiteit Groningen werd in samenwerking met de Spina Bifida Werkgroep een onderzoek verricht naar de interactie tussen team en ouders (Atema & Olk, 1984). Er werden vragenformulieren gestuurd aan de ouders van 137 patienten tussen 0 en 18 jaar. Hiervan werden 106 (77%) formulieren ingevuld teruggezonden. Uit deze enquête kwam naar voren dat 16% van de ouders de controledag te intensief vindt voor het kind, en dat 6% dit voor zichzelf te intensief vindt. Wel wordt door 95% van de ouders gewaardeerd dat alle controlebezoeken op één dag vallen. Een open vraag over eventuele aanbevelingen aan het team werd door de ouders van 55 kinderen beantwoord. Hierbij valt op dat 9% van de ouders klachten heeft over lange wachttijden en dat 27% bezwaren heeft tegen het wisselen van artsen op bepaalde afdelingen. Verder wordt door de ouders nog opgemerkt dat zij het als storend ervaren als een arts de status niet van tevoren heeft ingezien en dat soms de privacy bij het onderzoek op een bepaalde polikliniek te kort schiet.

Het is niet mogelijk op de controledag zelf, in aanwezigheid van de patiënt, rechtstreeks te overleggen met teamleden van andere disciplines, al kan dit in incidentele gevallen wel eens worden geregeld.

In het begin bleek dat patienten en hun ouders, op grond van hun ervaringen van vóór 1974, nog eens verstek lieten gaan, zonder te voren bericht van verhindering te geven. Door van onze zijde dan meteen te reageren, bleek dit na een jaar vrijwel niet meer voor te komen. De laatste jaren is het echter een knelpunt in de organisatie geworden, dat ouders zo aan het systeem gewend zijn dat ze minder nauwkeurig met het tijdschema omgaan. De ervaring heeft hen geleerd dat het op een afdeling kan uitlopen en dat de consequenties daarvan kunnen en ook worden opgevangen, doordat er reserveruimte in het schema is ingebouwd. Het schema is berekend op het vóórkomen van tijdvergende incidenten die nu eenmaal bij elke behandeling in een ziekenhuis kunnen optreden. Het geeft echter wel problemen als patienten regelmatig te laat aan hun controledag beginnen. Als patient 1 zich een kwartier te laat meldt met het idee "ik moet toch wachten", dan zal patient 2, die er een kwartier later moet zijn maar wél op tijd is, eerder worden binnen geroepen. Hierdoor zal patient 1 dan moeten wachten en in zijn idee worden bevestigd dat het inderdaad ook niets gaf, dat hij te laat kwam voor de controle. Op de volgende afdeling heeft dit dan ook zijn gevolgen. Uiteindelijk geeft dit dan onvrede over wachten bij patient en ouders en irritatie bij de artsen en andere ziekenhuismedewerkers.

Behalve de systematische controles bij het hele team zijn soms tussendoor extra controles op één of meer afdelingen noodzakelijk. In het laatste geval worden deze ook gecombineerd op één dag. Deze patienten worden dan in de regel niet in de teamvergadering besproken.

III.3.2. Teamvergadering

De teamvergadering is een middel om te komen tot optimale behandeling en begeleiding van elke patient. Het is nodig dat overlappingen tussen verschillende disciplines worden besproken, tegenstrijdigheden weggenomen, lacunes gesignaleerd en opgevuld, en afspraken worden gemaakt over wie wat doet, terwijl de informatie naar de huisarts en de patient wordt gestroomlijnd. De teamvergadering wordt één keer per twee weken gehouden, één of twee weken na de controledag van de betreffende patienten. Op dat moment zijn de uitslagen van het radiologisch- en/of laboratorium-onderzoek ook bekend. De vergadering wordt voorbereid door de coördinerend arts aan de hand van de haar door de poliklinieken toegestuurde informatie.

Efficiënt vergaderen is een onmisbare voorwaarde vooral ook om de teamleden gemotiveerd te houden om de vergadering te bezoeken. Het uitgangspunt voor al deze vergaderingen is de beoordeling van de specifiek bij spina bifida behorende probleemgebieden. Vaak kan het overleg zich beperken tot de constatering dat er voor vele aspecten van een stationaire situatie gesproken kan worden. Werden aanvankelijk de bevindingen discipline-gericht besproken, later bleek dat een probleemgerichte benadering zich beter aanpast aan de realiteit en elke aanwezige in de vergadering meer betreft bij de discussie. De aspecten die op zijn minst bij elke patient belicht moeten worden zijn:

- hydrocephalus (aanwezig ?, stationair ?),
- neurologische stoornissen (uitvalsniveau ?, progressie ?),
- mobiliteit (prognose ?, hulpmiddelen/apparatuur ?),
- blaas (neurologisch gestoord ?, bedreiging nieren ?, incontinentie ?),
- algehele conditie en bijzonderheden ?,
- psychosociale situatie (mentale ontwikkeling ?, ADL-functies* ?, situatie gezin ?).

Als er bij het bespreken van een patient opvallende punten zijn die voor meer patienten van belang zijn, dan moet worden bekeken of de oplossing die voor deze individuele patient wordt gevonden kan worden gegeneraliseerd tot een algemene beleidsmaatregel. Dit vergt dan een aparte daaraan gewijde algemene discussie. Naast de patientenbespreking zijn daarom expliciete beleidsvergaderingen gewenst.

In de afgelopen tien jaar zijn twintig beleidsvergaderingen gehouden. Tot de agendapunten behoorden de volgende onderwerpen van bespreking:

- 22 keer aspecten van het medisch behandelingsbeleid: o.a. 5 × het wel of niet behandelen bij de geboorte, 3 × de scolioseproblematiek, 3 × de methodiek van de urologische evaluatie, 2 × het overlijden van patienten,
- 10 keer aspecten van psychosociale begeleiding: o.a. 4 × de problematiek van dubbelgehandicapten,
- 16 keer organisatorische aspecten: 8 × de interne organisatie en 8 × de samenwerking met andere hulpverleners.

Naast deze patient-gerichte agendapunten werd ook gesproken over:

- onderzoeksactiviteiten (6×),
- onderwijsactiviteiten (4×),

* ADL = Activiteiten van het Dagelijks Leven

- agendapunten van de landelijke vergaderingen van spina bifida teams (5X).

Problemen en knelpunten

Het gedurende langere tijd afwezig zijn in de vergadering van de ver-
tegenwoordiger van een bepaalde discipline heeft tot gevolg dat deze zich
minder betrokken voelt. Er kunnen dan tegenstrijdige adviezen aan de
ouders worden gegeven zodat het beleid voor dat facet van de spina bifida
niet consistent is en problemen kan opleveren. Het is dan ook in het geval
van langdurig niet bijwonen van de vergaderingen door één discipline heel
duidelijk dat dit aspect te weinig aandacht krijgt. Het teamoverleg kan in
zo'n geval het ad hoc beleid op dit terrein niet corrigeren.

In een periode van één jaar (1983) waren er 191 controles op de gecombi-
neerde controledag van 160 patienten, waarover daarna bespreking in de
teamvergadering plaatsvond. Bij 77 van deze 160 patienten was het missen
van overleg met de afwezige discipline meer of minder ernstig. Dit betrof:

— overleg organisatorische zaken	10X
— informatieuitwisseling over het actuele behandelingsbeleid	26X
— gedachtenwisseling over toekomstig behandelingsbeleid	18X
— gemis aan specifieke inbreng in de discussie over medische problematiek waarbij meer disciplines betrokken zijn	20X
— overleg over communicatiestoornissen met de ouders	8X

Bij 5 patienten betrof het gemis 2 van bovengenoemde punten.

De besluitvorming geschiedt meestal op basis van een inventarisatie van
de verkregen gegevens en een weging daarna van de verschillende argu-
menten. Toch is er soms sprake van ad hoc beslissingen. Het overwicht van
bepaalde teamleden of de afwezigheid van sommige teamleden heeft dan te
veel invloed. Door de noodzakelijkerwijs strakke leiding van de vergadering
is er soms te weinig tijd beschikbaar voor bespreking van die facetten van de
patient waarbij slechts één of enkele teamleden zich extra betrokken voelen.
Met name geldt dit voor de psychosociale aspecten. Een apart overleg van de
betrokkenen buiten de teamvergadering, in de vorm van een soort subteam,
kan maken dat de bespreking van een dergelijk facet toch tot zijn recht komt.

Het bij de teamvergadering aanwezig zijn van niet tot het team behorende
hulpverleners kost extra veel tijd. Anderzijds kan een hulpverlener van
buiten het team belangrijke aanvullende informatie toevoegen aan de al
reeds bekende gegevens. Gasten uit de niet-medische sector zijn nogal eens

teleurgesteld over de teamvergadering wegens het onvermijdelijk medische accent en door de zakelijke toon die zo'n overleg dan heeft.

III.3.3. Verslaglegging en administratie

De administratie is een apart probleem. Het zoveel mogelijk systematiseren van allerlei zaken geeft de mogelijkheid gebruik te maken van invulformulieren (zie bijlagen). Dit is gerealiseerd voor de oproep van patiënten, voor het aankondigen aan de poliklinieken welke patiënten er zullen komen en voor de voorbereiding van de vergadering (zie bijlagen A, B en C). Het feit dat de bevindingen van de verschillende specialisten slechts als interne informatie alleen aan de coördinerend arts worden gestuurd geeft werkbesparing. Bovendien wordt op drie van de zes poliklinieken gebruik gemaakt van formulieren ter vastlegging van de voor die drie disciplines specifieke spina bifida-problemen (zie bijlagen D en E). Dergelijke formulieren

Fig. III.4 te verzenden brieven na een controle bij de zes teamleden-specialisten (A t/m F), *zonder* administratieve coördinatie:

brief van elke specialist aan de huisarts (HA):	6
brief van elke specialist aan de andere specialisten:	$6 \times 5 = 30$
brief van elke specialist aan de psychosociale teamleden (G en H):	$6 \times 2 = 12$

—
totaal 48 brieven per patient

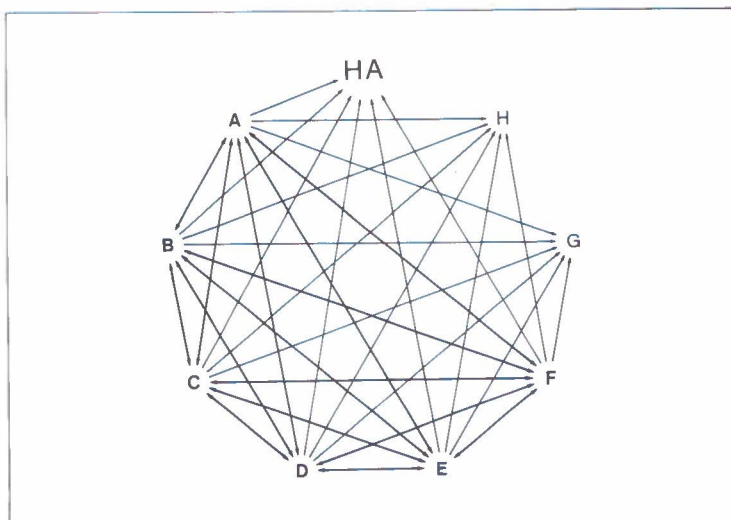
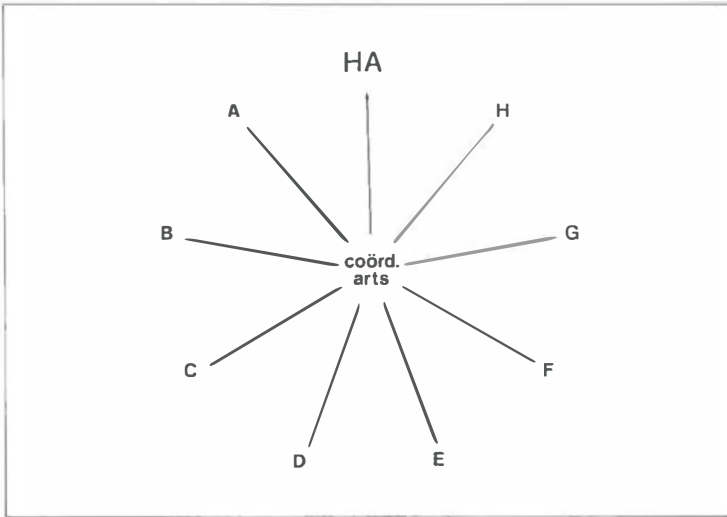


Fig. III.5 te verzenden brieven na een controle bij de zes teamleden-specialisten, *met* administratieve coördinatie:

brief van elke specialist aan de coördinerend arts:	6
gecombineerde brief van de coördinerend arts aan de huisarts:	1
gecombineerde brief aan alle teamleden:	8

totaal 15 brieven per patient



bepreken de administratieve werkzaamheden op de betrokken poliklinieken. Na de teamvergadering wordt door de coördinerend arts een brief geschreven die de gegevens samenvat en waarvan de door elke specialist gemelde bevindingen een onderdeel vormen. Verder worden in de conclusie geschreven welke de adviezen en de gemaakte afspraken zijn, als weerslag van de in de teamvergadering gehouden discussie. Deze "gecombineerde brief" gaat als gezamenlijk verslag naar de huisarts en naar elk teamlid zodat ieder hiermee ook de informatie van de andere teamleden ontvangt (zie bijlage H). Op deze manier werd het aantal verzonden brieven verminderd van 48 tot 15 per patient per controledag. De figuren III.4 en III.5 illustreren dit. De organisatie moet ook in administratieve zin duidelijk zijn. Dit maakt het mogelijk om een dergelijk systeem algemeen aanvaard te krijgen. Systematiseren van de werkstroom is hierbij belangrijk. Deze kan als volgt worden samengevat:

2 weken tevoren : oproep aan de patienten (invulformulier, bijlage A)

- 1 week tevoren : aankondiging poliklinieken (invulformulier, bijlage B)
GECOMBINEERDE CONTROLEDAG (vast schema)
- na 1 week : agenda voor de vergadering naar de teamleden
- na 2 weken : teamvergadering (voorbereiding m.b.v. invulformulier,
bijlage C)
- na 3 weken : gecombineerde brief (standaardindeling, bijlage H) naar
huisarts en teamleden
- na 4 weken : brief (standaardindeling, bijlage I) naar ouders, en admini-
stratieve afronding

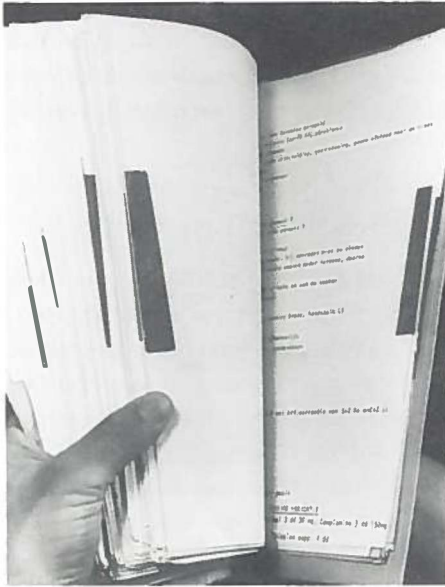
Problemen en knelpunten

Het bleek onmogelijk om in de gecombineerde brief afspraken of opdrachten voor langere termijn, die moeten worden uitgevoerd voordat de patient weer voor controle komt, op te nemen. De meeste teamleden blijken de brief pas te lezen op het moment dat de patient weer ter controle op hun spreekuur verschijnt. Ook kwam te voorschijn dat aan de huisarts gegeven adviezen de patient vaak niet bereiken. Nadat het herhaaldelijk was voorgekomen dat een advies aan de huisarts was uitgebracht en de patient, op de volgende controledag na een half jaar of een jaar, hiervan niets bleek te weten, is dit mede een reden geweest ook de ouders zelf bericht te sturen na de vergadering. Op deze wijze worden, bijvoorbeeld wanneer medicatiewijziging noodzakelijk is, de ouders geïnformeerd over het feit dat de huisarts bericht heeft gekregen over de voor te schrijven medicijnen en dat ze zich daarvoor en ook voor nadere informatie tot de huisarts moeten wenden. Een verklaring voor het geschetste probleem zou kunnen zijn dat de huisarts van spina bifida patienten de brief niet leest omdat hij zich nauwelijks als een schakel tussen ziekenhuis en patient voelt (zie III.5.2.1.).

III.3.4. Documentatie van medische gegevens

Goede documentatie van de medische gegevens komt niet alleen de behandeling van de individuele patienten ten goede, maar is ook uit wetenschappelijk oogpunt gezien van belang. De dossiers van patienten met spina bifida zijn, ondanks de in figuren III.4 en III.5 geïllustreerde samenbundeling van de correspondentie in het algemeen maar speciaal ook door de vele opnames in het ziekenhuis, nog zeer omvangrijk. Om een overzicht te krijgen van de dossiers wordt door de coördinerend arts elke drie jaar van de gegevens van elke patient een samenvatting gemaakt. Deze cumulatieve samen-

Fig. III.6 een dossier van een patient van 18 jaar met daarin herkenbaar de samenvattende overzichten van perioden van 3 jaar



vatting bevat volgens een standaardindeling (zie bijlage J) alle gegevens van elke discipline en wordt aan elk teamlid en aan de huisarts gezonden. Dit samenvattende overzicht wordt dan ingevoegd bij de tot op dat moment aanwezige correspondentie en wordt zo opvallend gemerkt dat de samenvatting goed herkenbaar blijft als er weer nieuwe brieven worden bijgevoegd (zie figuur III.6). Dit blijkt duidelijk zijn nut te bewijzen. Door deze samenvattingen te maken op vaste leeftijden en volgens een vaste indeling wordt het ook mogelijk gegevens van de patienten op een bepaalde leeftijd te vergelijken (zie hoofdstuk II). Verder wordt een eventuele computerverwerking van gegevens hierdoor vergemakkelijkt.

Problemen en knelpunten

Het maken van een samenvatting is een middel om de medische dossiers nauwkeurig en kritisch te beschouwen. Er valt dan op dat fouten in de administratie kunnen voorkomen. Nogal vaak wordt verwisseling van links en rechts, van de termen hypo- en hyper-, en van meningocele en meningo-

myelocèle tegengekomen. Een vermelding met "waarschijnlijk" als toevoegsel blijkt in latere correspondentie soms als vaststaand feit te worden vermeld. Een foute vermelding die eenmaal is ingeslopen blijkt een hardnekkig bestaan te kunnen lijden. Veel ontslagbrieven zouden compacter kunnen worden geschreven en een overzichtelijker indeling zou veel brieven ten goede komen. Helaas komt zoek raken van brieven of van hele dossiers soms voor.

III.4. ONTWIKKELINGEN IN HET BELEID

In de loop van tien jaar zijn er verschillende ontwikkelingen in het werk van het team te bespeuren. Aandachtsvelden verschuiven bij het opbouwen van een team. Het werken als team heeft bepaalde gevolgen voor het beleid. In de loop van het leven van patienten zien we eveneens een verschuiving optreden van de accenten die aan verschillende facetten van de spina bifida problematiek moeten worden toegekend. Daarnaast ontstaan er ook veranderingen in het beleid doordat zich door de ontwikkelingen in de medische wetenschap nieuwe onderzoek- en behandelingsmethoden aandienen.

III.4.1. Ontwikkelingen in het team

In tien jaar bleek een verschuiving van aandachtsvelden plaats te vinden, bovendien had het werken als team op zich gevolgen voor het beleid.

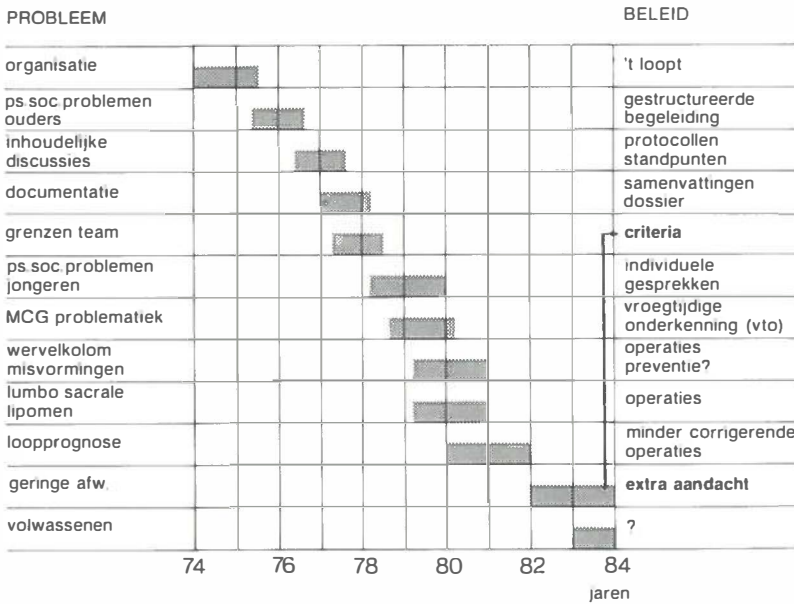
III.4.1.1. *Verschuiving van aandachtsvelden in tien jaar*

In de loop van de jaren bleken de accenten die gelegd werden op verschillende (onderdelen van) aandachtsvelden van het team, duidelijk te veranderen (Fig. III.7).

In de eerste fase drongen vooral *organisatorische* problemen zich op: controles moesten worden gecombineerd om voor de ouders de ziekenhuisbezoeken te beperken, het onderlinge overleg moest worden gestructureerd, de administratie goed georganiseerd en aan de verslaggeving naar de huisarts vorm gegeven.

Naarmate de organisatorische problemen werden opgelost kwam er meer aandacht voor de *problemen van de ouders*. Doordat wij de ouders beter leerden kennen konden we meer en beter signalen opvangen, doordat de ouders ons beter leerden kennen durfden zij meer te zeggen. Hieruit ontwikkelde zich een beter gestructureerde begeleiding van de ouders.

Fig. III.7 verschuiving van aandachtsvelden in de ontwikkeling van het beleid van het team



Toen bepaalde problemen zich bij meer patiënten bleken voor te doen, ontstonden *inhoudelijke discussies over het beleid*. Er werden standpunten geformuleerd en bepaalde richtlijnen of protocollen voor de meest op de voorgrond tredende aandachtspunten (bv. onderzoek bij pasgeborenen, urologische diagnostiek) ontwikkeld.

De behoefte aan een beter overzicht van de medische en psychosociale gegevens werd dringender. Verbetering van de *documentatie* werd bereikt door het ontwikkelen van samenvattingen.

Na een aantal jaren werken rezen er vragen over de *grenzen betreffende de activiteiten van het team*. Vragen deden zich voor in hoeverre de leeftijd, de woonplaats, de aard en de ernst van de afwijking van de patient grenzen voor deze activiteiten moesten vormen. Met name de heel lichte afwijking werd als grensgeval ervaren. Er werden enkele criteria opgesteld. Wat de aard van de afwijking betreft realiseerden we ons, dat we ons er goed van bewust moesten zijn dat op het moment van bijeenkomen als *spina bifida* team die invalshoek overheerst.

Toen de patientengroep ouder werd, kwamen de problemen van de patienten zelf duidelijker naar voren. Aandacht geven aan de *jongeren zelf* werd belangrijk. Er werd dan ook een structuur voor een hierop gerichte

begeleiding uitgedacht. Een voorbeeld daarvan is het aanbieden van gesprekken aan de jongen of het meisje zelf zonder dat de ouders erbij zijn. Uiteraard zijn de mogelijkheden hiertoe afhankelijk van het mentale niveau.

De *dubbelgehandicaptenproblematiek* (ook wel MCG-problematiek* genoemd) kwam meer op de voorgrond te staan bij de ouder wordende patiëntengroep. Voor deze specifieke groep geldt dat ze zich niet zelfstandig in de maatschappij zullen kunnen handhaven. Ten aanzien van de geestelijke handicap bleek dat het mogelijk was dat lange tijd een "struisvogelpolitiek" werd bedreven, doordat patiënten soms wel tot de leeftijd van 20 jaar in de stroom van de lichamelijk gehandicaptenzorg (bv. Mytyschool, revalidatiecentrum) kunnen blijven zitten. De medische aandacht, die de afwijking spina bifida krijgt, legde eveneens een te zwaar accent op het belang van de lichamelijke handicap en dit gaf ouders een alibi om de mentale retardatie niet te hoeven zien. Problemen met ouders bij de onvermijdelijke plaatsing van hun bijna volwassen kind in een zwakzinnigen-inrichting in plaats van in een lichamelijk gehandicapten instituut, noodzaakte ons om dit vroegtijdig te onderkennen en de ouders vroeg voor te bereiden op de consequenties van een geestelijke handicap in de toekomst.

De *misvorming van de wervelkolom*, vooral in de puberteitsleeftijd, kwam de laatste jaren steeds meer op de voorgrond te staan. Grote operationele ingrepen voor het verbeteren van de houding en ter voorkoming van progressie kunnen nu worden verricht. Vragen over het nemen van preventieve maatregelen bij wervelkolom-misvormingen houden ons nog steeds bezig.

Een aantal ervaringen met de gevolgen van *lumbosacrale lipomen* maakten duidelijk dat deze afwijking niet als onschuldig mag worden beschouwd en dat operatie nodig is ter voorkoming van progressie van de problemen die door het zogenaamde tethered cord (vastzittend myelum) veroorzaakt worden.

Nauwkeurig en langdurig vervolgen van de patiëntengroep laat zien dat ook bij patiënten met spina bifida aperta, anders dan aanvankelijk werd gedacht, *progressie van neurologische afwijkingen* mogelijk is. Ook hierbij blijkt het vastgegroeid zijn van het myelum de oorzaak te kunnen zijn. Vooral bij de heel lichte vormen van spina bifida kan deze progressie een belangrijk verlies van functies van het zenuwstelsel betekenen. Dit was een reden waarom de aanvankelijke vraag of het wel noodzakelijk was kinderen met

* MCG = Meervoudig Complex Gestoord

heel lichte afwijkingen onder controle te houden opnieuw ter discussie gesteld moest worden.

Het geleidelijk groter worden van de groep van *volwassen patienten* brengt veel nieuwe vragen met zich mee. Niet alleen is uiteraard de benadering van volwassenen anders dan van kinderen (en hun ouders), maar er zijn ook met name medisch gezien probleemgebieden die we op dit moment nog niet kunnen overzien. Het blijven vervolgen van de groep volwassen patienten lijkt een nuttige zaak. In de literatuur is er tot nu toe weinig meer te vinden over de problematiek van volwassenen met spina bifida dan wat casuïstische beschrijvingen. Het verslag over de problemen bij 115 volwassenen, vnl. de leef- en werksituatie belichtend, uit een groot centrum in Groot-Brittannië door Lonton e.a. (1983) vormt hierop een uitzondering.

III.4.1.2. *Ontwikkelingen door het werken als team*

Het in teamverband verrichten van een bepaalde taak kan verschillende gevolgen hebben voor die taak. Enkele concrete gevolgen die zijn op te merken in onze Spina Bifida Werkgroep zullen hier nader worden genoemd en kunnen als volgt worden ingedeeld:

— De consequenties van coördinatie van organisatorische en administratieve zaken.

Doordat controles en onderzoeken worden gecoördineerd en zoveel mogelijk gecombineerd, worden dubbele onderzoeken voorkomen en het aantal controles zoveel mogelijk beperkt. Gegevens worden samenbundeld, tegenstrijdigheden in de informatie worden voorkomen. Adviezen worden eenduidig geformuleerd. Een voorwaarde hiervoor is, dat er iemand is die alles zoveel mogelijk coördineert en dat dit door de verschillende betrokken afdelingen wordt geaccepteerd.

— De verbetering van de kwaliteit van behandeling en begeleiding.

Gezamenlijk bespreken van ieders bevindingen geeft een breder inzicht in de multipale problemen en er ontstaat probleem-georiënteerd in plaats van discipline-georiënteerd denken. Samenbundeling en integratie van de kennis van verschillende specialisten komt de patient ten goede. Het als groep zoeken naar oplossingen voor bepaalde problemen werkt inspirerend en stimulerend, ook om gegevens erover in de literatuur na te gaan. Door de concentratie van de behandeling en begeleiding van een categorie patienten met een afwijking die niet frequent voorkomt ontstaan er voor deze categorie meer mogelijkheden. Het gevolg

is meer kennis en ervaring, dit geldt zowel in somatisch opzicht als in psychosociale zin. De teamvergadering is hiervoor zeer belangrijk. Het deelnemen aan de teamvergaderingen is een voorwaarde om dit alles te bereiken.

— De feedback op de behandeling.

Door gedurende langere tijd een vaste groep patienten te vervolgen krijgt men zicht op de resultaten van de behandeling. Door met elkaar in gesprek te zijn is kritische beschouwing van het een en ander mogelijk, evenals een aanpassing van het beleid op basis daarvan. Een duidelijk voorbeeld hiervan is de verandering van de indicatiestelling voor het verrichten van operatieve ingrepen ter verbetering van de stand van gewrichten. Het blijkt dat een correctie van contractuurstanden wel normalisering van de anatomie maar niet altijd verbetering van de mobiliteit tot gevolg heeft. Als in multidisciplinair overleg een verwachting t.a.v. het al of niet zullen kunnen lopen kan worden uitgesproken, dan zullen niet alle contracturen voor operatie in aanmerking komen met als gevolg dat minder operatieve correcties worden toegepast. Hierbij kan ook met name de inbreng van psychosociale zijde invloed hebben, zoals de beoordeling van de intelligentie en de motivatie van het kind en de motivatie van de ouders. Ook in de literatuur wordt deze ontwikkeling beschreven. Nadat in de jaren zestig o.a. door Sharrard (1964) op schematische wijze operatietechnieken voor alle gewrichten waren ontwikkeld om het ontstaan van deformiteiten zoveel mogelijk tegen te gaan, werden later pleidooien gehouden (Menelaus, 1976; Feiwell, 1980) voor het nastreven van realistische doelen bij het overwegen van deze orthopedische ingrepen. Dat een dergelijk beleid geen vanzelfsprekende zaak is blijkt als patienten van elders in onze groep terechtkomen. Het is dan soms verrassend te constateren welke ingrepen er in de laatste jaren nog zijn verricht die als obsoleet kunnen worden beschouwd. Voorwaarde voor een goede feedback op de behandeling is dat er in het team continuïteit is, dat wil zeggen dat in ieder geval een aantal teamleden langere tijd in het team participeren en dat zij ook aan de vergadering deelnemen.

— Het delen van verantwoordelijkheid.

Voor sommige problemen is vanuit één disciplinegewijs bepaalde gezichtshoek vaak een bepaalde oplossing gebruikelijk. Door met elkaar verschillende kanten van een probleem te bekijken en door het tot op

zekere hoogte delen van de verantwoordelijkheid is het gemakkelijker om af te wijken van de gebruikelijke therapie die voor een geïsoleerd probleem algemeen geldig is. Bijvoorbeeld het *niet* verrichten van een in geval van niet-spina bifida patiënten normaal geachte ingreep is een gevolg van dergelijk teamoverleg. Het beleid ten aanzien van niet ingedaalde testikels bij jongens met spina bifida is eveneens een voorbeeld hiervan. Het gezamenlijk overdenken van het nut van een ingreep bij een kind met neurologische stoornissen die op zich gevolgen kunnen hebben voor de fertiliteit, heeft tot gevolg dat niet altijd meer een operatieve ingreep wordt verricht of een hormoonkuur gegeven, nadat de specifieke punten t.a.v. de te verwachten fertiliteit zijn onderzocht en afgewogen tegen de betekenis voor de patient met spina bifida van de geringe verhoging van de kans op maligne ontaarding van geretineerde testikels. Het overwegen van het wel of niet opereren van het rugdefect bij de geboorte kan gemakkelijker leiden tot niet opereren als deze beslissing met steun van collega's en in gezamenlijk overleg kan worden genomen. Naast de feedback op het behandelingsbeleid, draagt het delen van verantwoordelijkheid bij tot het minder doen van operatieve ingrepen ter correctie van abnormale gewrichtsstanden, waarvoor bij niet spina bifida patiënten bepaalde operaties logischerwijze wel zouden worden verricht. De teamvergadering en het deelnemen daaraan door de verschillende teamleden zijn de voorwaarden om te komen tot een beleid waarin verantwoordelijkheid wordt gedeeld en samen beslissingen worden genomen.

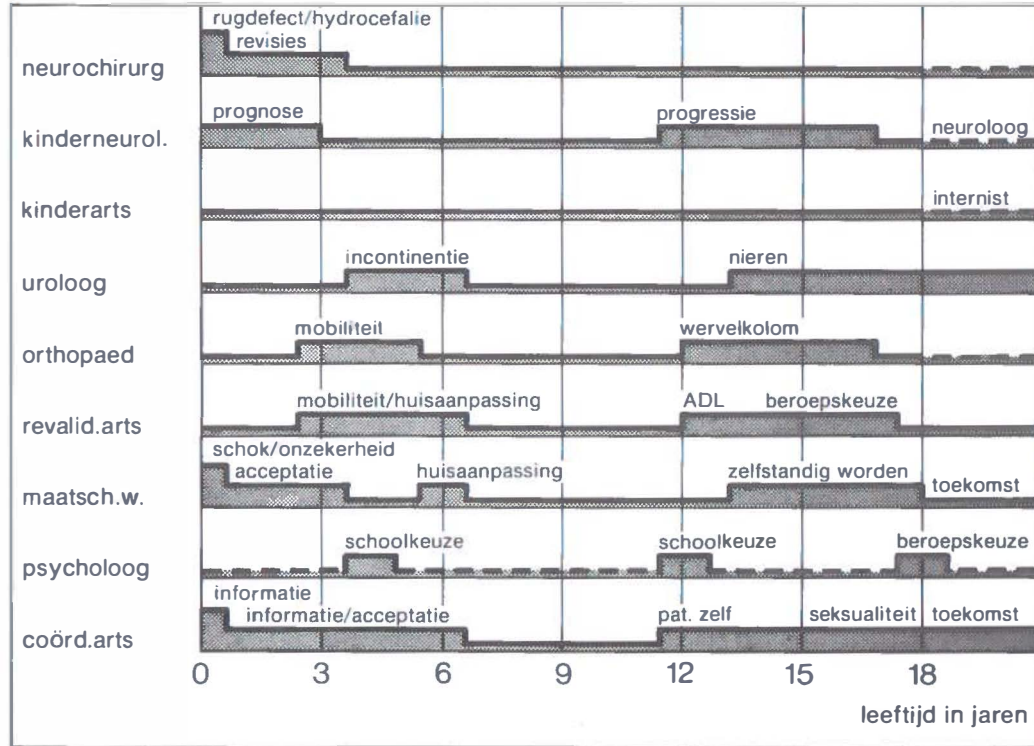
III.4.2. Verschuiving van accenten in de loop van het leven per patient

Een verschuiving van aandachtsvelden vindt ook plaats in de loop van het leven van de patienten. Dit heeft direct gevolgen voor de mate van betrokkenheid van bepaalde disciplines met de patient.

Direct na de geboorte staat sluiting van de rug en het eventueel zich ontwikkelen van hydrocephalus op de voorgrond. Door de geboorte en de gebeurtenissen daaromheen zijn de ouders geschokt, ze worden geconfronteerd met een afwijking die ze niet kennen en zijn terechtgekomen in een situatie met veel onzekerheden.

In de *eerste levensjaren* komen problemen met het liquordrainagesysteem frequent voor. Het neurologisch beeld van het kind wordt duidelijker en daardoor wordt de prognosestelling minder onzeker. In deze leeftijdsfase vraagt ook de acceptatie van het hebben van een gehandicapt kind van de ouders veel energie.

Fig. III.8 verschuiving van de accenten op het terrein van de verschillende teamleden in de loop van het leven van een kind met spina bifida (---- alleen contact indien nodig)



Op de *kleuterleeftijd* worden de onzekerheden over de prognose van het lopen verder verminderd doordat dan in de praktijk blijkt welke mate van mobiliteit bij dit kind en in deze situatie haalbaar is. De incontinentieproblematiek treedt steeds duidelijker naar voren. De schoolkeuze komt aan de orde.

Op de *lagere schoolleeftijd* is er vaak van een min of meer stabiele periode sprake, zowel lichamelijk als emotioneel.

Op het *eind van de lagere school-periode* treden er door de groeisput veranderingen in de anatomische verhoudingen op, zodat in deze periode de kans op progressie van neurologische afwijkingen groter is. Daarnaast komt de keuze van vervolgonderwijs aan de orde.

In de *puberteit* is extra aandacht voor het zelfstandig worden noodzakelijk, vragen de seksualiteit betreffend worden urgenter, het behoud van de verkregen mobiliteit is moeilijker en problemen van de wervelkolom kunnen toenemen. In deze leeftijdsfase wordt de patient zelf ook meer en meer een gesprekspartner en gaat ook zelf vragen over de toekomst stellen.

Aan het *eind van de puberteit* kunnen beroepskeuze en vragen over zelfstandig wonen actueel zijn. Eventuele aanpassingen om het werken in een bepaald beroep of in een bepaald bedrijf mogelijk te maken moeten worden bekeken.

Bij *volwassenen* blijft medisch-somatisch gezien het behoud van de nierfunctie de meeste aandacht vragen. Problemen bij het vinden van een relatie en vragen t.a.v. seksualiteit en ook fertiliteit kunnen voor de betrokkenen zeer belangrijk worden.

Voor neurochirurg, kinderneuroloog, uroloog, orthopaed, revalidatie-arts, maatschappelijk werker en psycholoog zijn er dus vanuit hun specifieke discipline gezien, duidelijke leeftijdsgebonden accenten aan te geven. De kinderarts dient daarnaast over een lange periode zijn zorg aan groei en ontwikkeling van het kind te wijden. De coördinerend arts speelt in alle fasen waarin er op het terrein van één van de disciplines specifieke grotere problemen zijn een extra belangrijke rol en dient voor alle leeftijdsfasen een mede richting gevende vraagbaak te zijn. In figuur III.8 is schematisch verdeeld over leeftijdsperioden weergegeven wat de meest voorkomende aandachtspunten zijn en welke disciplines daarbij vooral zijn betrokken. Voor individuele patienten zijn uiteraard uitzonderingen op deze algemene tendens mogelijk.

III.4.3. Veranderingen in de diagnostiek en de behandeling

Afgezien van de verschuivingen in het beleid die ontstaan doordat er organisatorische ontwikkelingen door het team op gang worden gebracht (III.4.1.), maken ook ontwikkelingen van de medische wetenschap dat ten aanzien van de diagnostiek en de behandeling in de beschreven periode van tien jaar eveneens verschillende veranderingen kunnen worden geconstateerd.

veranderde diagnostische mogelijkheden

- door de steeds verdere verfijning van het *computertomografisch onderzoek* breidt ook de informatie verkregen bv. bij de beoordeling van hydrocephalus of shuntfunctie of bij beoordeling van de anatomische afwijkingen van het ruggemerg zich uit,
- door de verdere ontwikkeling van het *ultrageluidsonderzoek* kan soms belastend radiologisch onderzoek hierdoor worden vervangen. Bijvoorbeeld in plaats van ventriculografie kan het gebruikt worden bij de diagnostisering van hydrocephalus bij pasgeborenen, in plaats van intraveneuze urografie bij het onderzoek van de urinewegen en ook om meer informatie te verkrijgen wanneer shuntfunctie bij kinderen met nog niet gesloten schedelnaden vermoed wordt.

veranderde therapeutische mogelijkheden

- intermitterende catheterisatie van de blaas heeft belangrijke verandering gegeven in de benadering van de urologische problemen bij patienten met spina bifida. Urine-afleidende operaties en urethrale incisies worden daardoor veel minder toegepast,
- mogelijk zal over enige tijd aan het arsenaal van behandelingsmethoden voor urine-incontinentie de implantatie van een "kunstmatige sphincter" nog worden toegevoegd, nu de publicaties hierover steeds gunstiger resultaten rapporteren (Kroovand, 1983; Light & Scott, 1983).

veranderde visie op het beleid

- de algemene tendens om te komen tot een betere integratie van gehandicapten in de maatschappij heeft tot gevolg dat meer kinderen met spina bifida en een normale intellectuele ontwikkeling in het reguliere onderwijs worden opgenomen,
- de pleidooien voor opvoeding in de eigen gezinssituatie hebben tot gevolg dat een duidelijke verschuiving heeft plaats gevonden van klinische revalidatie naar revalidatiedagbehandeling.

Dat de bovengeschetste benaderingen niet vanzelfsprekend zijn, valt vooral op als nieuwe patienten worden aangemeld bij onze Spina Bifida Werkgroep. Herhaaldelijk waren wij verrast door het tot dan toe gevoerde behandelingsbeleid dat door ons als achterhaald wordt beschouwd. Dit valt vooral op als een patient niet eerder door een spina bifida team begeleid werd. Eveneens is dit merkbaar wanneer de ouders zelf weinig initiatieven hebben genomen om informatie te verzamelen en daardoor niet zelf met vragen over de behandeling zijn gekomen.

III.4.4. Problemen en knelpunten bij beleidsontwikkeling

In de afgelopen tien jaar zijn verschillende punten bij de beleidsontwikkeling als probleem of als knelpunt ervaren.

- om te komen tot een goede beleidsontwikkeling is het een voorwaarde dat er in de teamvergadering continu inbreng is van de verschillende disciplines. Het langdurig ontbreken van de deelname van één van de disciplines heeft tot gevolg dat dit onderdeel slechts administratief maar niet inhoudelijk ter discussie komt en gecoördineerd en geïntegreerd wordt in het teambeleid.
- omdat bepaalde zaken eerst in de vergadering moeten worden besproken geeft dit vertraging van de beslissingen. Voor acute ernstige zaken wordt uiteraard wel vooruitgelopen op de bespreking ervan in de teamvergadering.
- om tot goed afgewogen beslissingen te komen is een gelijkwaardige inbreng van elk teamlid noodzakelijk. De besluitvorming wordt soms teveel beïnvloed door wie er "toevallig" aanwezig zijn bij de vergadering. Daardoor worden soms ad hoc beslissingen genomen.
- doordat van enkele disciplines de leden wisselen is het soms moeilijk om vastgestelde protocollen voor onderzoek of behandelingsplannen voor een patient op langere termijn te handhaven. Ook het voeren van een beleid dat anticipeert op problemen wordt sterk bemoeilijkt als steeds nieuwe teamleden moeten worden ingewerkt in de problematiek.
- doordat de brieven soms te oppervlakkig worden gelezen kan het handhaven van een bepaalde beleidslijn voor een individuele patient moeilijk zijn. Het niet of slecht lezen komt niet alleen voor bij teamleden van de medische en psychosociale disciplines, ook bij de huisartsen en de eventuele perifeer gevestigde specialisten blijkt soms dat niet op gegeven berichten en adviezen wordt gereageerd.
- door te zware werkbelasting van de teamleden kan de inbreng in het

team niet altijd optimaal zijn. Dit uit zich vooral daarin dat men dan ook weinig op nieuwe ontwikkelingen die in de specifieke literatuur worden beschreven kan anticiperen.

- als in een periode een bepaald probleem bij een patient sterk overheerst dreigt het gevaar dat de andere facetten te weinig aandacht krijgen. Het gevolg is dan dat op die andere terreinen soms achter de feiten wordt aangelopen.

III.5. SAMENWERKING

Interdisciplinaire samenwerking in teamverband is noodzakelijk als veel disciplines betrokken zijn bij een bepaalde categorie patienten. Daarnaast bestaat het belang van de samenwerking met hulpverleners buiten het team, en last but not least die met de betrokken patient en/of zijn ouders.

III.5.1. Samenwerking intern

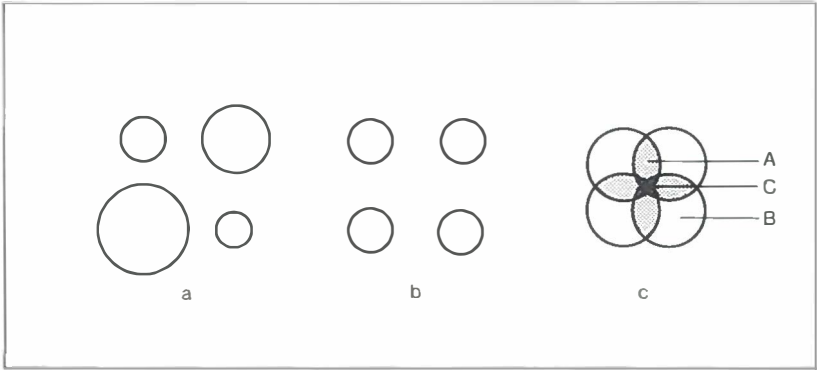
Samenwerking is een complex gebeuren en moet groeien. Het vraagt een gemeenschappelijke doelstelling waarin de individuele deelnemer zich moet kunnen vinden. Het voor de hand liggende hoofddoel van een spina bifida team is de optimale behandeling en begeleiding van patienten met spina bifida nu en in de toekomst. De samenwerking is daarbij een belangrijk middel. In een team vindt visieverbreding en kennisvergroting van de leden plaats en een continue onderlinge evaluatie en bijscholing. De kwaliteit van de zorg wordt hierdoor verbeterd. Verantwoordelijkheid voor moeilijke beslissingen kan tot op zekere hoogte worden gedeeld met anderen. Eigen discipline-specifieke verantwoordelijkheid kan worden ondersteund vanuit andere disciplines. Er is een verschil tussen een team dat in praktische zin met elkaar werkt zoals een operatieteam, en een team voor overleg zoals bij spina bifida. In het laatste geval moet het overleg expliciet worden georganiseerd. Brand (1978) beschrijft in een uitvoerig artikel de verschillende facetten van samenwerking in de gezondheidszorg en pleit daarin voor genuanceerd benaderen van de problemen die men daarbij op zijn weg kan ontmoeten. Lamberts (1974) onderscheidt in zijn beschrijving van de moeilijkheden die bij de samenwerking in het gezondheidscentrum Ommoord te Rotterdam voorkwamen verschillende fasen (zie figuur III.9).

Rubinstein (1977) onderscheidt *intensiteiten* van samenwerking:

1. informatief, 2. consultatief, 3. probleemoplossend en 4. besluitvormend.
- De intensiteit wordt bepaald door de aard van de discipline en door de betrokkenheid van de specialist bij het team. Wanneer men deze indeling toe-

Fig. III.9 verschillende fasen in de samenwerking:

- a. stereotype rolopvatting, waarbij men elkaar niet als gelijkwaardig ziet. Er is eigenlijk geen samenwerking.
- b. ieder herkent en erkent elkaars professionele mogelijkheden, waardoor gelijkwaardigheid ontstaat. Er is een basis voor samenwerking.
- c. er is samenwerking met anderen (A), er blijft een stuk eigen professie die niet gedeeld wordt met anderen (B), en er is een gemeenschappelijk doel en ideaal (C).



past op ons spina bifida team, dan kan aan deze begrippen de volgende betekenissen toegekend worden:

- informatief: "Dit vind ik"
 consultatief: "Dit vind ik, wat vind jij?"
 probleemoplossend: "Dit vind ik, wat vind jij? Hoe lossen we ieder in ons eigen vak het probleem op?"
 besluitvormend: "Dit vind ik, dat vind jij. We lossen samen het probleem op en zullen dat zuss en zo doen"

Voor ons team geldt dan dat de intensiteit van samenwerking van de helft van de leden als besluitvormend is te beschouwen, voor enkele disciplines gaat dit echter niet verder dan consultatief.

Visser (1980) onderscheidt verschillende *niveaus* van samenwerking, geïllustreerd in het volgende schema:

<i>niveaus</i>	<i>informatie</i>	<i>overleg</i>	<i>uitgangspunten</i>	<i>verantwoordelijkheid</i>
1.	achteraf	geen	individueel	individueel
2.	vooraf	geen	individueel	individueel
3.	voornemens	wel	individueel	individueel
4.	voornemens	wel	gemeenschappelijk	individueel
5.	voornemens	wel	gemeenschappelijk	gemeenschappelijk

Als met dit schema als uitgangspunt in ons team wordt gekeken, geldt voor de samenwerking van de 6 medische disciplines:

voor 3: meestal niveau 4, soms niveau 5

voor 2: meestal niveau 3, soms niveau 4

voor 1: meestal niveau 1, soms niveau 2

Het maximale niveau van samenwerking wordt af en toe bereikt. Gemeenschappelijke verantwoordelijkheid in alle opzichten is niet alleen onhaalbaar maar moet ook ongewenst worden geacht. Dit hoeft niet in strijd te zijn met goed team-work. Elke specialist dient wel aanspreekbaar te blijven ten aanzien van zijn eigen vakgebied. Individueel verantwoordelijk zijn en daarnaast toch het individuele gedrag laten richten door een aantal gezamenlijk gemaakte basis-afspraken is wel degelijk mogelijk.

Voor het werken als team is het nodig dat de teamleden zich tot een bepaalde hoogte in elkaars werk verdiepen en niet slechts hun eigen vak als separaat onderdeel zien; er moet dus erkenning zijn van het feit dat er meer aspecten zijn. Om elkaar te kunnen inschakelen moet men inzicht hebben in elkaars functie en taken. Naast de technische vaardigheden zijn ook sociale vaardigheden van belang. Samenwerking staat of valt dan ook met de persoonlijke bereidheid daartoe. Dat is niet altijd gemakkelijk, te meer daar er in elk team ook individualisten zijn. De leden dienen elkaar als gelijkwaardig te behandelen. Hiërarchische verhoudingen zijn in een overlegteam ongewenst. Bij overleg kan naar voren komen dat men zich zal moeten onderschikken aan andere teamleden omdat de actuele behandelingstaak bij hen kan blijken te liggen.

Problemen en knelpunten

Samenwerking, nodig om problemen op te lossen, blijkt op zich een probleem te zijn. Hoe meer men is gespecialiseerd hoe verder men af staat van zogenaamde integrale zorg. Trimbos (1976) stelt dat integratie op het niveau van biomedische of psychosociale basiswetenschappen en op het niveau van de praktische zorg onmogelijk is, en acht daarom optimale coördinatie urgent. Bij coördinatie is er sprake van teamwork berustend op onderscheiden wetenschappen en professies. Specialisten behouden hun eigen professionele identiteit en er is dus geen integratie van specialismen. Ris & Diederiks (1974) daarentegen beschrijven coördinatie in de uitvoering als een "mager samenwerkingsconcept". Naar mijn mening moet men er echter

voor oppassen dat bij het streven naar het onhaalbare het bereikbare niet meer wordt gezien. Wensen zullen er altijd blijven. Verder is teamwork zo sterk afhankelijk van de personen die deel van het team uitmaken en geeft de samenstelling zo vaak slechts een momentopname van het team weer dat het daarom ook niet mogelijk is om over het functioneren van een bepaalde discipline in het team te praten.

Een concreet probleem dat zich voordeed bij de samenwerking tussen medische teamleden onderling in onze Spina Bifida Werkgroep, bestond uit de irritatie die ontstond door en gericht tegen die discipline die gedurende lange tijd niet aan de vergadering deelnam. Inbreng van deze afdeling werd gemist. Door degene die niet op de vergadering kwam, werd het team ervaren als iets waar hij geen onderdeel van was; dit kwam ook in de correspondentie tot uiting doordat het team benoemd werd als iets van anderen ("Uw team...").

Een apart probleem vormde de samenwerking tussen de medische disciplines enerzijds en de psychosociale anderzijds. Het herkennen en erkennen van gelijkwaardigheid komt hierbij veel moeizamer tot stand. Het verschil in de taal die men spreekt maakt de samenwerking extra moeilijk. Ook Ris & Diederiks (1974) leggen nadruk op het feit dat de "taal"-verschillen tussen verschillende disciplines en ook de verschillen in "cultuur" belangrijke beperkingen geven van de mogelijkheid tot communicatie. Dit wordt niet alleen veroorzaakt door verschil in woordgebruik maar ook doordat verschillende betekenissen aan bepaalde "gewone" woorden worden gehecht. Een voorbeeld van deze "culturele kloof" is ook dat, bij het onderzoek dat Atema & Olk (Instituut voor Orthopedagogiek, 1984) verrichtten naar de samenwerking van de ouders met de teamleden van de Groningse Spina Bifida Werkgroep, de door hen opgestelde lijst van vragen aan de teamleden, door de vertegenwoordigers van de medische disciplines zo negatief werd beoordeeld dat aan de uitkomsten van deze enquête geen waarde meer kon worden gehecht. Dezelfde vragenlijst had bij de psychosociale teamleden geen weerstanden opgeroepen.

Aukes (1980) schrijft in een rapport over een ziekenhuisonderzoek over een, zoals hij dit zelf noemt: "hardnekkige poging tot integratie van psychosociale patientgegevens in het medisch handelen". In zijn onderzoek gaat het om "stapsgewijs invoeren van ogenschijnlijk kleine veranderingen" met als doel te komen tot een eenheid van medisch handelen. Hij bedoelt hiermee dat somatische en psychosociale gegevens niet langer als gescheiden grootheden worden behandeld. Aukes constateert dat psychosociale hulp-

verleners in het ziekenhuis hun werk in de marges moeten definiëren en vooral de gevestigde posities niet in gevaar mogen brengen. Illustratief is de ingezonden brief van Rittersma (1981) in het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde, die getuigt van totaal onbegrip t.a.v. de rol die de maatschappelijk werkers naast de artsen in een multidisciplinair team spelen. Hij schreef deze brief als reactie op het pleidooi van Huffstadt (1980) in hetzelfde tijdschrift voor een multidisciplinaire aanpak van patienten met cheilognathopalatoschisis. Huffstadt deelt hierin de maatschappelijk werker een vanzelfsprekende en waardevolle eigen rol naast de artsen toe.

Doordat de psycholoog in ons team vooral diagnostisch werkzaam is en niet begeleidend, is zijn positie minder moeilijk dan die van de maatschappelijk werkster. Een belangrijk verschil tussen artsen en maatschappelijk werkers wordt veroorzaakt door het feit dat artsen primair handicap-gericht zijn en met "zakelijke" gegevens omgaan, een maatschappelijk werker daarentegen primair kind-gericht en gezin-gericht (het kind in relatie tot zijn omgeving) werkt en daarbij te maken heeft met de emotionele kanten van "zakelijke" gegevens. Dit aandeel van het werk van de maatschappelijk werkster is dan ook het moeilijkst, het meest intensief en het meest persoonlijk op de ouders (en kind) gericht. Ten aanzien van materiële zaken (financiële zaken, procedures rond huisaanpassing, etc.) die door de maatschappelijk werkster worden geregeld gelden deze problemen niet. Doordat in de contacten met de maatschappelijk werkster zeer persoonlijke problemen van de ouders naar voren kunnen komen is het moeilijker hierover kort en zakelijk informatie te geven.

Daar de coördinerend arts, meer dan de andere medische teamleden, ook persoonlijk contact heeft met de ouders, vervult deze in het team een belangrijke brugfunctie tussen artsen en maatschappelijk werkster. Naast de reguliere teamvergadering vindt dan ook geregeld apart overleg tussen de coördinerend arts en de maatschappelijk werkster plaats. Een apart probleem wordt gevormd door het feit dat sommige ouders niet wensen dat de emotionele problemen die ze hebben met de handicap van hun kind in het team worden besproken, terwijl deze informatie wel relevant kan zijn voor ontwikkeling van het beleid rond het kind.

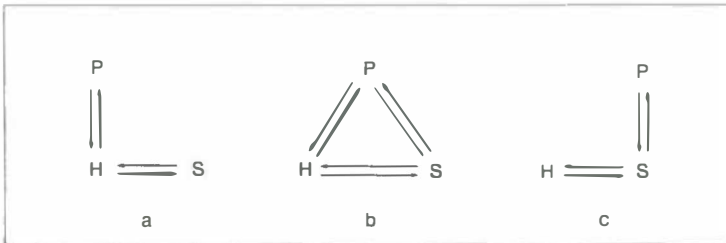
III.5.2. Samenwerking extern

III.5.2.1. *Samenwerking met huisartsen*

In onze gezondheidszorg heeft de huisarts in het algemeen een centrale

positie waarbij de verbindingslijnen tussen de specialist en de patient via de huisarts verlopen. Dit is volgens Van Soeren & Duursma (1981) het "trait d'union systeem". Deze auteurs onderscheiden nog meer modellen van samenwerking tussen huisarts en specialist. Bij het "trianglesysteem" is er een driehoekige communicatie tussen huisarts, patient en specialist. Het door hen beschreven derde model, waarbij niet de huisarts maar de specialist trait d'union is, is naar mijn idee van toepassing op patienten met spina bifida. De problematiek is zo complex dat de begeleiding van de patient een zeer specialistisch karakter heeft en intensief vanuit het als centraal punt fungerende ziekenhuis plaats vindt. De huisarts wordt door de specialist wel geïnformeerd maar ziet als huisarts de patient vrijwel niet meer (fig. III.10).

Fig. III.10 modellen van samenwerking tussen huisarts en specialist (H=huisarts, S=specialist, P=patient):
 a. huisarts is trait d'union en blijft volledig behandelaar,
 b. triangle: zowel huisarts als specialist zijn behandelaar, waarbij het accent óf meer bij de huisarts of meer bij de specialist kan liggen.
 c. specialist is trait d'union, huisarts speelt nauwelijks een rol.



Het systeem waarbij de specialist trait d'union is, geldt niet alleen voor de medische diagnostiek en behandeling, maar ook voor de informatie over en de begeleiding van patienten met spina bifida. Omdat we in onze Werkgroep de inbreng van de huisarts van belang achtten werden als proef gedurende twee jaar (1977 en 1978) alle huisartsen van de te bespreken patienten voor de teamvergadering uitgenodigd. In deze periode bezochten 7 (4%) van de in totaal 175 uitgenodigde huisartsen de vergadering, door 8 (4,6%) werd telefonisch of schriftelijk gereageerd naar aanleiding van de uitnodiging. Na deze periode van twee jaar zijn alle huisartsen aangeschreven met de vraag of ze nog een uitnodiging wilden blijven ontvangen. Hierop reageerden er 37 (21%). Van hen stelden 21, dit is 12% van de totale groep, prijs op het blijven ontvangen van een uitnodiging. Omdat de regio van de Spina Bifida Werkgroep zeer groot is, is de geringe opkomst van huisartsen bij de verga-

dering begrijpelijk. Bovendien is het te verklaren doordat er bij veel spina bifida patiënten sprake is van een trait d'union-systeem waarbij de specialist centraal staat. Vanwege het geringe rendement dat de voor ons extra administratieve belasting opleverde, is met deze proef weer gestopt. Elke gecombineerde brief bevat nu onderaan een noot waarin de huisarts erop wordt gewezen dat hij, na telefonisch overleg, welkom is op de vergadering van het team (zie bijlage H).

De huisarts blijkt zich zelden of nooit te manifesteren als een voor de spina bifida patient en/of zijn ouders belangrijke figuur. De patient of zijn ouders blijken ook meestal de huisarts te passeren door rechtstreeks telefonisch contact op te nemen met het spina bifida team. De coördinerend arts doet dit eveneens door in de meeste gevallen rechtstreeks contact op te nemen met de patient. Ook met de fysiotherapeut en de wijkverpleegkundige wordt buiten de huisartsen om contact gelegd. De vraag is daarom gewettigd of hierdoor misschien de huisarts de kans niet wordt gegeven een voor patient en ouders belangrijke rol te vervullen. Gezien de specialistische problematiek van patienten behorend tot een categorie die bij de huisarts in zijn praktijk nauwelijks voorkomt, is het echter voor de huisarts ook moeilijk een centrale rol te spelen. Daarom ligt het ook voor de hand dat veel huisartsen aan de ouders adviseren om bij problemen maar rechtstreeks contact op te nemen met het ziekenhuis. In onze groep (Atema & Olk, 1984) zeggen 71% van de ouders dat ze bij problemen meestal rechtstreeks naar het ziekenhuis bellen, 24% geeft aan dat ze graag zouden willen dat de huisarts meer belangstelling toonde en 43% van de ouders vindt dat ze zelf meer van spina bifida weten dan hun huisarts. Ook in de literatuur wordt hierover gerapporteerd. In het onderzoek van Richards & McIntosch (1973), 86 kinderen met spina bifida en hun ouders betreffend, komt naar voren dat de ouders zich bij problemen gewoonlijk rechtstreeks tot het ziekenhuis richten en dat de lokale gezondheidsautoriteiten (in de Britse situatie) nauwelijks een rol spelen. Walker e.a. (1971) concluderen dat de huisarts vaak minder kennis heeft dan de ouders. De huisarts zal soms wèl te maken hebben met de neveneffecten in het gezin, doordat andere gezinsleden direct of indirect in moeilijkheden komen door het aanwezig zijn van een gezinslid met een zware handicap.

III.5.2.2. *Samenwerking met elders gevestigde specialisten*

Verschillende patienten van onze groep worden voor extra controles ook door perifeer gevestigde specialisten gezien. Wegens de vaak grote afstand

naar ons ziekenhuis willen ouders soms voor hun kind een deel van de controle of behandeling laten plaats vinden bij specialisten in een ziekenhuis in de buurt van hun woonplaats. Een goede uitwisseling van informatie en onderling overleg is dan noodzakelijk. De specialisten krijgen in dergelijke situaties van ons de gecombineerde brief. Van verschillende specialisten kregen wij echter pas na een verzoek onzerzijds informatie over hun bevindingen. In onderstaand schema is aangegeven bij welke elders gevestigde specialisten in 1983 poliklinische controles plaatsvonden. Hierbij zijn alleen die specialistische controles elders geteld, waarbij de problematiek lag op het terrein van de in het spina bifida team vertegenwoordigde specialismen.

Controles elders in 1983		Informatie-uitwisseling	
<i>bij:</i>	<i>aantal:</i>	<i>bevredeigend:</i>	<i>niet bevredeigend:</i>
revalidatie-arts	17 (+25)	17 (+25)	—
kinderarts	12	4	8
uroloog	6	4	2
neuroloog	2	1	1
neurochirurg	1	—	1
orthopaedisch chirurg	1	—	1

Naast 17 controles bij revalidatie-artsen elders, waren er 25 controles in de twee revalidatiecentra in het noorden van het land bij de revalidatie-artsen die beiden participeren in de teamvergadering. Wat betreft de revalidatie wordt door ons vaak verzocht aan een revalidatie-arts in de buurt van de woonplaats van de patient om de controle en/of behandeling over te nemen. Wegens de vele regelingen welke er bestaan voor het ter beschikking stellen van apparatuur voor het kind of van voorzieningen in de thuissituatie is het voordeel van contacten in de directe omgeving zo groot, dat dit opweegt tegen het nadeel van een minder goede overlegsituatie in het team. Soms kan daarom het beleid bij de revalidatiebehandeling een ander karakter hebben dan bij ons. De revalidatie-arts uit het team stelt zich in dergelijke gevallen adviserend op. Wat de overige disciplines betreft wordt het overleg herhaaldelijk in de teamvergadering gemist. Er ontstond soms onduidelijkheid over de vraag wie verantwoordelijk was voor de behandeling van het kind. Ouders krijgen met name door het bij artsen elders voorkomende gebrek aan ervaring met spina bifida, nog eens tegenstrijdige informatie en adviezen. Er kan verschil van inzicht zijn t.a.v. het behandelingsbeleid. Er is geen multidisciplinair overleg en de coördinerend arts heeft geen greep op

de situatie, doordat zij de gang van zaken in een ander ziekenhuis niet kent en daarop ook geen invloed kan uitoefenen. Irritatie kan het gevolg zijn en onverschilligheid kan erdoor ontstaan. In het laatste jaar (1983) was dit in een dergelijke mate bij twee kinderen het geval, dat de teamleden zich hierdoor minder betrokken met het lot van het kind voelden, omdat door hen het kind niet meer gevoelsmatig ervaren werd als *onze* patient. In dergelijke situaties wordt het nut van het team ontkracht, doordat multidisciplinair overleg en coördinatie niet meer mogelijk zijn. Ook al handelt ieder naar beste weten en kunnen, toch wordt het belang van het kind hiermee niet gediend, voelt de coördinerend arts zich machteloos terwijl de ouders dit niet in de gaten hebben.

Speciale problemen kunnen ontstaan bij complicaties waarvan de huisarts en de perifere specialist denken dat deze vergelijkbaar zijn met die bij andere patienten. Een fractuur kan daarvoor als goed voorbeeld dienen. In enkele gevallen werd de behandeling anders verricht dan wij wenselijk achten, o.a. werden overbodige operaties gedaan (zie tabel III.1). Ook het diagnostiseren van spontaanfracturen bij patienten met sensibiliteitsstoornissen blijkt voor artsen zonder ervaring met spina bifida moeilijk te zijn. Behandeling met antibiotica voor een vermeende infectie of met anti-coagulantia voor een vermoede trombose werd bij enkele van onze patienten toegepast. Dit deed zich in de afgelopen tien jaar bij minstens vier patienten voor. Ook in de literatuur wordt melding gemaakt van de bij spina bifida patienten nogal eens noodzakelijkerwijs afwijkende behandeling en de moeilijke diagnostiek vergeleken met die bij niet spina bifida patienten (Curtis e.a., 1972; Parsch & Rossak, 1970; Schafer & Dias, 1983). In een periode van tien jaar werden in onze groep 72 spontaanfracturen van de onderste extremiteiten geconstateerd. Behandeling en meestal ook opname vond hiervoor behalve in ons ziekenhuis ook elders plaats. Bij een opname elders kwam het helaas frequent voor, dat wij dit pas van de ouders hoorden, als ze weer met hun kind bij ons voor controle kwamen. Door de coördinerend arts werd dan alsnog informatie opgevraagd.

Tabel III.1 Spontaanfracturen 1974 t/m 1983

aantal fracturen:	behandeld in ons ziekenhuis:	behandeld elders:	elders behandeld: 33 (100%)	
			waarvan geen bericht aan ons:	waarbij over- bodige operatie:
72	39 (54%)	33 (46%)	18 (54%)	5 (15%)

Zelfs in ons eigen ziekenhuis werd bij een patient aanvankelijk de diagnose gemist en bij een andere patient een overbodige operatie verricht, doordat zij werden opgenomen op een afdeling die niet participeert in de Spina Bifida Werkgroep en pas in een te laat stadium overleg met het spina bifida team op gang kwam. Naast opnames voor fracturen waren er elders nog 23 opnames om andere redenen, waarbij de opnames in een revalidatiecentrum en de opnames voor niet-specifieke spina bifida problematiek (bv. voor adenotonsillectomie) niet zijn meegeteld. Ook zijn de opnames, waarbij op ons verzoek een operatie door een elders gevestigde specialist werd verricht, niet geteld.

Opnames elders 1974 t/m 1983:

<i>aantal opnames</i>	<i>geen bericht aan ons:</i>	<i>problemen bij de opname:</i>
kinderarts 15	6	5
plastisch chirurg 6	4	—
algemeen chirurg 1	1	—
neuroloog 1	—	—
<hr/>	<hr/>	<hr/>
totaal 23 (100%)	11 (48%)	5 (22%)

Bij vijf patienten was er bij de opname elders sprake van de volgende problemen:

- de ouders waren onnodig verontrust door foutieve informatie (2X),
- bij één kind was onnodig angst voor het ziekenhuis ontstaan door bestraffing voor het vermeende in de broek plassen,
- bij één kind was veel onnodig onderzoek verricht doordat niet gevraagd werd naar de resultaten van onze onderzoeken,
- bij één kind werd een shunt-dysfunctie niet gediagnostiseerd en de behandeling van de epilepsie veranderd.

III.5.2.3. Samenwerking met paramedische hulpverleners

In de thuissituatie zijn de fysiotherapeut en de wijkverpleegkundige hulpverleners waarmee ouders frequent contact kunnen hebben. Zij kunnen nauw betrokken zijn bij het kind en het gezin. Vooral ook in praktische zin kunnen zij belangrijke betekenis hebben voor kind en ouders.

III.5.2.3.1. Met fysiotherapeuten

Veel kinderen worden behandeld door de plaatselijke fysiotherapeut, n.l. 81% van de groep met een meningomyelocele. Er is meestal telefonisch overleg vóór of na de gecombineerde controledag tussen de revalidatie-arts van het spina bifida team en de fysiotherapeut. De gecombineerde brief wordt in afschrift aan de behandelende fysiotherapeut gestuurd. Deze procedure leidt tot een goede informatieuitwisseling en probleemloze samenwerking.

III.5.2.3.2. Met wijkverpleegkundigen

Dat het werkterrein van een wijkverpleegkundige erg breed is blijkt wel uit de nota van de Nationale Kruisvereniging "Wij in de wijk, signalement van de functie van de wijkverpleegkundige" (1980). Het hangt af van de persoonlijke taakopvatting, capaciteiten en belangstelling van de wijkverpleegkundige welk onderdeel van het takenpakket vooral aandacht krijgt. De wijkverpleegkundige kan door het verlenen van steun in de thuissituatie ervoor zorgen dat de patiënten zolang mogelijk thuis worden opgevangen. Omdat we het belangrijk vinden informatie uit te wisselen en samen te werken met deze hulpverleners die vaak zeer betrokken kunnen zijn bij de patient, is in overleg met functionarissen van het Provinciale Kruiswezen gezocht naar een goede vorm hiervoor. Er is gestart met het sturen aan de wijkverpleegkundigen van afschriften van de brieven aan de ouders (als de ouders hiermee accoord gaan). De wijkverpleegkundige ontvangt dan tegelijkertijd een vragenformulier (naar analogie van het bij het Groene Kruis voor andere patiënten in gebruik zijnde nazorgformulier, zie bijlage K). Dit formulier ontvangen wij na invulling weer terug en licht ons in over de thuissituatie. Tot 1 januari 1984 bleken 53 (43%) van de 123 ouders die hiernaar werden gevraagd contact te hebben of te wensen met een wijkverpleegkundige. Door 24 (45%) wijkverpleegkundigen werd het formulier ingevuld teruggestuurd. Het blijkt dat de vragenformulieren meer een handleiding zijn voor de wijkverpleegkundigen om een gesprek te hebben met de ouders, dan dat er voor ons relevante informatie uit naar voren komt. In 1981 en 1983 werden voor wijkverpleegkundigen nascholings-bijeenkomsten georganiseerd over spina bifida. De belangstelling van hun kant hiervoor was groot, en toonde zich door een opkomst van resp. 50 en 40 wijkverpleegkundigen.

III.5.2.4. Samenwerking met de Mytylschool

Eenentwintig kinderen van onze groep bezochten per 1-1-84 de Groningse Mytylschool. Een vertegenwoordiger van de school, meestal iemand van het onderwijzend personeel, bezocht geregeld onze teamvergadering als een pupil van de school besproken werd. Een discrepantie tussen de wederzijdse verwachtingen kwam hierbij nogal eens te voorschijn. Het bleek dat het verschil in "taal" en "culturele achtergrond" tussen medische en niet-medische disciplines hierbij een duidelijke rol speelde. Doordat dergelijke vergaderingen met niet bij het team behorende hulpverleners veel extra tijd vergen en het efficiënt vergaderen belemmeren, is met ingang van 1984 geen vertegenwoordiger van de Mytylschool meer uitgenodigd. Daar tegenover worden namens het team door de coördinerend arts, de revalidatie-arts en de maatschappelijk werkster twee keer per jaar alle bij ons bekende pupillen die op de Mytylschool zijn met de medewerkers daar besproken. De contacten met de andere Mytylschool in de noordelijke regio verlopen via de arts van het revalidatiecentrum waaraan deze school verbonden is.

III.5.3. Samenwerking met ouders

Aukes (1980) schrijft terecht: "Bij het schetsen van de problemen van samenwerking in de geneeskunde zouden we bijna over het hoofd zien dat er reeds geruime tijd tenminste één persoon is die voor de opgaaf staat de medische en psychosociale gegevens uit de verschillende "betrekkingsvelden" in een zinvolle samenhang te bewaren: *de patient*." Zolang een kind nog niet in staat is zelf voor zijn eigen zaken op te komen moeten de ouders als de directe vertegenwoordigers van de patient worden beschouwd. Om de patient en/of de ouders te helpen met het uitoefenen van hun rol als bewaarder van die samenhang, moeten zij als gelijkwaardige gesprekspartner met een eigen te ontwikkelen deskundigheid worden beschouwd. Om een gelijkwaardige gesprekspartner te kunnen zijn moeten de ouders zichzelf ook als zodanig zien. Mondig maken van ouders en hen inzicht geven in de problemen van hun kind en in het functioneren van het team zijn taken die, vooral in de eerste jaren na de geboorte van hun kind, tot die van de maatschappelijk werkster en de coördinerend arts mogen worden gerekend. Van het begin af aan is het informeren van ouders over de aard en de ernst van de afwijking belangrijk. Emotionele factoren zullen echter vooral in de beginfase in hoge mate de resultaten van de voorlichting m.b.t. de lichamelijke en eventuele geestelijke handicap beïnvloeden. Het herhaald verschaffen van

informatie is daarom in het begin nodig. Spina bifida en de gevolgen ervan zijn echter zo gecompliceerd dat herhaald informeren ook in de latere levensfasen van het kind vaak nodig is. Uit de onderzoeken van Van Alphen de Veer (1980) en van Duijndam & Westerhuis (1980) komt naar voren dat ouders benadrukken van het begin af aan reële informatie te willen ontvangen, waarbij men liever een wat te pessimistisch beeld krijgt voorgespiegeld dan een te optimistisch beeld. Het geven van schriftelijke informatie kan een belangrijke ondersteuning zijn, maar kan een gesprek over het individuele kind niet vervangen.

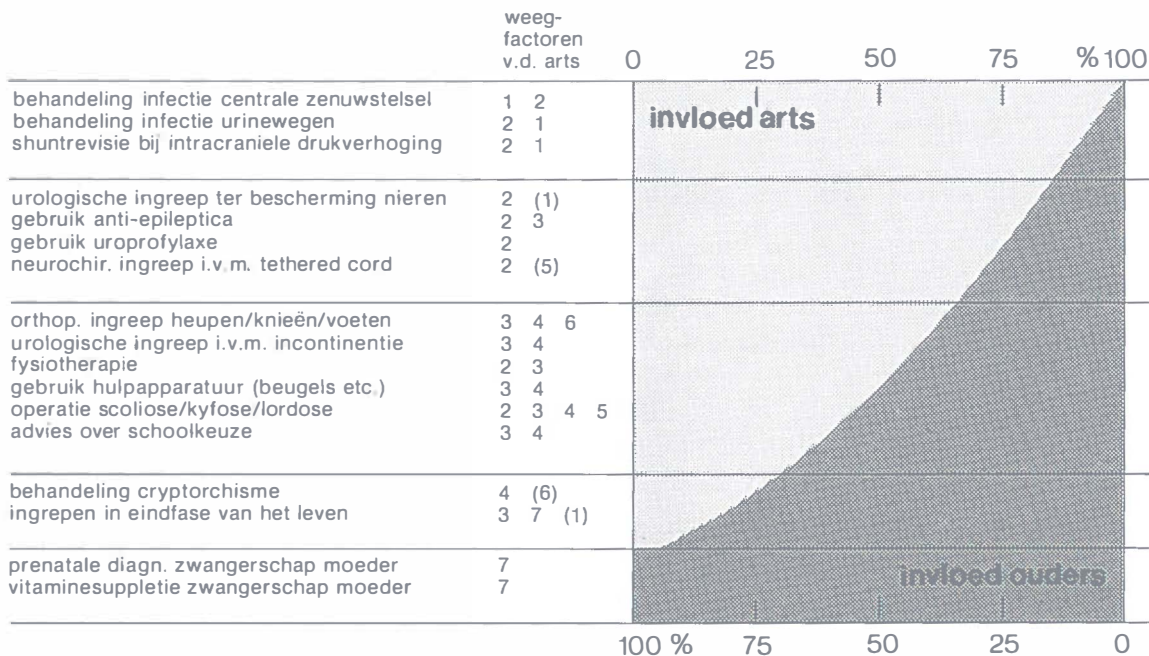
Wat betreft de medische aspecten van het kind zijn het de artsen die de ouders moeten inlichten. Een maatschappelijk werker die ingewerkt is in de algemene medische problematiek kan de ouders helpen hun vragen onder woorden te brengen. De coördinerend arts kan een grote rol spelen bij de voorlichting aan de ouders, hoewel daarnaast gesprekken van de ouders met de behandelende specialisten nodig blijven. De coördinerend arts zal vooral inlichtingen herhalen, niet begrepen zaken nog eens uitleggen, de gegeven informatie op de juiste waarde schatten en haar in het juiste kader plaatsen t.o.v. die van andere disciplines. Het geven van voorlichting is niet alleen gebaseerd op het recht van de ouders op informatie over het kind, maar heeft vooral ook als belangrijk doel hun deskundigheid te bevorderen, zodat zij goede gesprekspartners kunnen worden in het overleg rond hun kind en meer verantwoordelijkheid kunnen dragen. Een patiëntenvereniging kan hierbij voor de ouders een belangrijke stimulerende functie hebben, daar de gemeenschappelijke grondgedachte van veel patiëntenverenigingen is om te komen tot het mede dragen van verantwoordelijkheid samen met de professioneel deskundigen (Muntendam, 1979). Deskundigheid van ouders betekent niet dat zij in medische termen denken en spreken en ook medische verantwoordelijkheid dragen. Zij hebben echter als ouders hun eigen ervaringen met de handicap van hun kind en zij hebben als ouders hun verantwoordelijkheid voor het kind. Kouwenhoven-Hebels (1982) hield hiervoor een pleidooi en stelt dat ouders moeten veranderen van patient naar partner. Ouders horen inbreng te hebben vanuit hun specifieke ervaringen met hun kind als individu; artsen hebben inbreng vanuit hun brede overzicht en inzicht betreffende meer individuen, zij kunnen generaliseren. Ouders en artsen hebben ieder hun eigen verantwoordelijkheid: het is *hun kind*, maar het is *onze patient*. Dus een ieder is verantwoordelijk voor het kind vanuit zijn eigen functie: de ouders als ouders, de arts als arts, de maatschappelijk werker als maatschappelijk werker en het team als team. Ouders moeten de deskundigheid van de hulpverleners accepteren, hun oordeel verwerken en

dan hun eigen beslissing nemen. Hulpverleners zullen de ouders moeten accepteren als een *expert* wat betreft hún kind, hún gezin en hún mogelijkheden.

De invloed die de artsen of de ouders op beslissingen hebben wordt sterk beïnvloed door de aard van de beslissing. Vanuit medisch gezichtspunt bekeken kunnen bepaalde adviezen met meer of minder zekerheid meer of minder dwingend zijn. Voor therapeutische ingrepen in levensbedreigende situaties (bv. bij shunt-dysfunctie) ligt dat anders dan voor profylactische ingrepen, bv. bij het tethered cord syndroom, of voor ingrepen waarbij het resultaat niet zeker voorspeld kan worden maar de moeite van het proberen waard zoals bv. bij sommige orthopaedische ingrepen het geval kan zijn. Er is steeds sprake van het afwegen van kansen. Fahrenfort (1982) schrijft dat, wanneer men onderzoek naar de besluitvorming op een chirurgische polikliniek doet, blijkt dat in verreweg de meeste gevallen de patiënten geen invloed willen uitoefenen omdat ze denken dat ze dat niet kunnen door gebrek aan inzicht in het probleem. Dit gebrek veroorzaakt door onvoldoende informatie, berustte in de meeste gevallen op het feit dat de mensen geen vragen durven stellen. Deze geringe graad van assertiviteit bleek volgens zijn onderzoek sterk samen te hangen met de sociaal-economische status van de patiënten en de mate waarin zij ziekenhuiservaring hadden. Wat spina bifida patiënten (of hun ouders) onderscheidt van veel andere patiënten (of hun ouders) is hun grote ziekenhuiservaring. Een onvoldoende ingelicht zijn is dan ook bij onze categorie patiënten niet de oorzaak van een geringe invloed op de besluitvorming.

Het gewicht dat de arts in de schaal legt bij het nemen van beslissingen rond het kind met spina bifida wordt bepaald door verschillende factoren, zoals de mate van levensbedreiging, het te verwachten preventieve effect, de kansen op kwaliteitsverbetering, het risico van complicaties of de eventuele verbetering van esthetische aspecten. Voor sommige zaken hoort de arts zelfs geen advies te geven maar alleen informatie. In fig. III. 11 is schematisch weergegeven welke invloed de arts en welke invloed de ouders hebben bij veel voorkomende beslissingen. Daarbij worden weegfactoren die naar mijn mening hiervoor geldig zijn in aanmerking genomen. In een ideale situatie zouden de ouders gesprekspartner kunnen zijn in de teamvergadering. Hiertegen kan niet alleen de taalkloof tussen artsen en niet-artsen als bezwaar gelden, maar vooral het feit dat dit zoveel extra tijd zal vragen dat het reeds daarom niet haalbaar is. De oplossing hiervoor is dat de coördinerend arts en de maatschappelijk werkster een brugfunctie vervullen tussen de leden-specialisten van het team en de ouders.

Fig. III.11 invloeden van arts en ouders bij verschillende beslissingen die voorkomen bij de behandeling van kinderen met spina bifida. Weegfactoren die daarbij voor de arts gelden:
 1. levensbedreiging 2. voorkoming van meer functiestoornissen (preventie) 3. kwaliteitsverbetering 4. kans op succes
 5. risico van ernstige bijwerkingen of complicaties 6. esthetische aspecten 7. geen advies, alleen informatie



Bij het onderzoek van Ateema & Olk (1984) werden verschillende vragen aan de ouders gesteld over de samenwerking met de coördinerend arts en de teamleden. In een schema (Tabel III.2) is weergegeven hoe de score wat betreft de antwoorden op de verschillende vragen was. De over het algemeen hoge positieve score voor de coördinerend arts kan ongetwijfeld worden verklaard door het intensieve contact dat zij met ouders heeft, wat haar specifieke rol met zich meebrengt.

Tabel III.2

<i>vragen:</i> *	coördinerend arts	leden van het spina bifida team (variërend tussen)
In welke mate betrekken de verschillende teamleden U bij de problemen van Uw kind?		
bijzonder veel/genoeg:	84%	46-81%
Vindt U dat de verschillende leden van het team U ruimte laten om dat te vertellen wat U wilt?		
bijzonder veel ruimte/genoeg ruimte:	91%	50-89%
Vindt U dat de verschillende leden van het team Uw eigen kennis en informatie in hun onderzoek betrekken?		
ja, altijd:	66%	29-68%
Wie neemt uiteindelijk de beslissing bij problemen van Uw kind als er iets moet gebeuren?		
gezamenlijke beslissing van ouders en teamlid:	82%	43-81%
Richten de verschillende leden van het team zich tot Uw kind zelf?		
ja, hij/zij richt zich tot Uw kind als persoon:	82%	50-85%
Bent U tevreden over Uw contact met de verschillende leden van het team?		
ja:	86%	36-86%

* bij elke vraag hadden de ouders de keus uit 3 of 4 antwoorden (bv. bijzonder veel/genoeg/weinig/helemaal niet), in deze tabel is alleen de score van de positieve antwoorden gegeven.

De mate waarin de samenwerking met de ouders door de teamleden wordt ervaren kan ook nogal variëren. Over de groep van 110 meningomyelocele patienten is door de coördinerend arts, de maatschappelijk werkster en een teamlid van de medische sector aangegeven hoe die samenwerking vanuit hulpverlenerszijde wordt ervaren:

uitgesproken goed: echte samenwerking als gelijkwaardige gesprekspartners mogelijk
goed: er is een goed verlopende samenwerking, zonder verdere op- of aanmerkingen

- met reserves: het contact is niet optimaal, er is geen reden tot klagen, maar het kan beter
- uitgesproken slecht: er is eigenlijk geen sprake van samenwerking en/of er zijn irritaties

Tabel III.3 Waardering voor de samenwerking met de ouders

	coördinerend arts		maatschappelijk werkster		medisch teamlid	
	n	%	n	%	n	%
uitgesproken goed	32	29	14	13	3	3
goed	52	47	34	31	85	77
met reserves	21	19	47	43	18	16
uitgesproken slecht	4	4	3	3	1	1
onbekend	1	1	12	11	3	3
totaal	110	100	110	100	110	100

De getallen blijken sterk uiteen te lopen. Is bij de maatschappelijk werkster de verschuiving naar de kant van geringere waardering voor de samenwerking te verklaren doordat zij hieraan hogere eisen stelt dan de artsen? Houdt de geringere spreiding van de waardering door het medisch teamlid verband met een minder intensief contact met de ouders dan de coördinerend arts en de maatschappelijk werkster hebben? Een waardering geven aan de samenwerking met ouders zoals men die ervaart is echter zo subjectief, dat deze conclusies zeker niet zonder meer kunnen worden getrokken. Bovendien zal niet elke ouder de idealistische visie van waaruit wij soms denken delen. Er zijn ouders die voor zichzelf niet anders lijken voor te staan dan de "ouderwetse" patientenrol. Groffen & Aukes (1979) verklaren dit door te betogen dat voor veel patienten het ziekenhuisregime *irrelevant* is, omdat de patient naar de toekomst kijkt: is die rooskleurig dan is het ongenoegen niet een te dure prijs geweest, is de toekomst niet rooskleurig dan valt het ongenoegen m.b.t. het ziekenhuis hierbij in het niet. De samenwerking met ouders wordt ook beïnvloed door de mate waarin zij hun gehandicapte kind hebben geaccepteerd en alle teleurstellingen emotioneel hebben verwerkt. De begeleiding door het team hierbij is een van haar belangrijke taken (zie hoofdstuk IV).

Bij de contacten die er tussen ouders van het kind en het spina bifida team zijn blijkt vooral de moeder een belangrijke rol te spelen. Hieronder is dit aangegeven voor onze groep van 110 patienten met een meningomyelocele.

<i>TELEFONISCH CONTACT, waarbij de ouders opbellen:</i>	n	%
geheel of grotendeels door moeder	75	71
geheel of grotendeels door vader	12	11
zowel door moeder als door vader	18	17
	<hr/>	<hr/>
totaal	105	100
één ouder gezin (gescheiden of partner overleden)	4	
geen contact tussen ouders en team	1	
	<hr/>	<hr/>
totaal	110	

<i>BEGELEIDING KIND op gecombineerde controledag:</i>	n	%
altijd of meestal door moeder en vader samen	67	64
altijd of meestal door moeder	36	34
altijd of meestal door vader	2	2
	<hr/>	<hr/>
totaal	105	100
één ouder gezin (gescheiden of partner overleden)	4	
begeleiding door verzorgers instituut	1	
	<hr/>	<hr/>
totaal	110	

Hierbij dient te worden opgemerkt dat het voor sommige vaders niet gemakkelijk is een dag vrij te nemen. Ook kan de noodzaak om een vakantiedag in te moeten leveren maken dat meer vaders het om die reden niet doen, hoewel ze wel zouden willen mee gaan naar het ziekenhuis.

Ingrijpende beslissingen vereisen uiteraard persoonlijk overleg met beide ouders. Daarnaast zijn er veel zaken waarover de ouders moeten worden ingelicht. Zoals al eerder beschreven vervult de huisarts in dit opzicht geen of slechts in geringe mate een rol. Er is daarom reeds in het begin van de ontwikkeling van het team gestart om, naast de medische brief over de controledag aan de huisarts, er ook één aan de ouders te sturen met de informatie over de bevindingen bij hun kind, de conclusies die daaruit worden getrokken en de adviezen. Er vindt dus naast de berichtgeving *over* de patient ook berichtgeving *aan* de patient (of zijn ouders) plaats. Bij hun onder-

zoek vinden Atema & Olk (1984) dat voor 77% van de ouders de gestuurde informatie begrijpelijk is. 33% van hen vindt echter de informatie onvoldoende. Op de vraag of ze dezelfde brief als de huisarts wensen te ontvangen antwoordt 62% met ja. Terecht spreken zij deze wens uit, desondanks kan het antwoord hierop toch slechts negatief zijn. Ouders zijn in het algemeen niet in staat de medische beschrijving te plaatsen in het kader waarin deze wordt bedoeld. Zij zijn evenmin gebaat met een voor hen ook begrijpbare vertaling van de brief, daar ook deze nog tot verkeerde gevolgtrekkingen kan leiden. Voor hen is van belang wat de betekenis is van de begrippen en vooral wat de consequenties zijn, speciaal ook voor de toekomst. Alle ouders moeten wel de medische informatie, onder begeleiding van en met uitleg bv. door hun huisarts of de coördinerend arts, kunnen lezen. Het is hierbij uitermate belangrijk dat de arts in staat is om een wetenschappelijke monoloog om te kunnen zetten in een dialoog, welke past binnen het dagelijks perspectief van de patient of zijn ouders, daar alleen op deze manier ware overdracht van informatie kan plaats vinden. De Lange (1979) beschouwt medische brieven als een vertrouwelijk aan de huisarts gericht document van de specialist en acht voorlezen niet gewenst. Dit geldt naar mijn mening zeker niet als het gaat om ouders of patienten die langdurig en intensief contact hebben met het ziekenhuis. Alle informatie in een medische brief is uit te leggen of voldoende te relativieren, als men er maar genoeg tijd voor neemt.

Het bovenstaande gaat naarmate het kind ouder wordt ook voor de patient zelf gelden. Een duidelijke maar geleidelijke verschuiving van de ouders als partner naar de patient als partner dient plaats te vinden. Ook aan het mondig maken van het kind zelf en het inzicht geven in de eigen handicap moet vanuit het team aandacht worden besteed.

Om te praten over de samenwerking met het team werden in 1977 en 1980 bijeenkomsten voor de ouders georganiseerd. De opkomst was hierbij resp. 72 en 80 personen. Dergelijke bijeenkomsten zijn een middel om van de ouders suggesties ter verbetering van de samenwerking te vernemen en om vanuit het team toelichting te geven op de achtergrond van bepaalde procedures.

III.6. DE COÖRDINEREND ARTS

De Groningse Spina Bifida Werkgroep was reeds enkele jaren eerder opgericht toen in 1974 een coördinerend arts voor 8/10 dagtaak werd aangesteld. Een coördinerend arts in een aparte functie is in een medische setting een tot nu toe niet veel voorkomend verschijnsel. Voor de coördinerend arts

kunnen we de volgende gebieden waarop een taak ligt opstellen: 1. in het team en voor de teamleden 2. voor de patienten en hun ouders 3. ten aanzien van de wereld buiten het ziekenhuis (collegae, paramedici, instellingen). Deze hieronder nader te beschrijven taken hebben zich ontwikkeld uit en zijn vastgelegd aan de hand van de behoeften en problemen waarop wij stuitten gedurende de tien jaar dat een coördinerend arts functioneerde.

III.6.1. Taken in het team

De taken in het team betreffen administratieve en organisatorische kanten. Daarnaast heeft de coördinerend arts ook een inhoudelijke taak, waarbij beleid rond behandeling en begeleiding dient te worden ontwikkeld.

III.6.1.1. *Administratieve en organisatorische taken*

- de organisatie van de controles, zodanig dat dit voor de desbetreffende afdelingen de normale gang van zaken zo weinig mogelijk verstoort,
- de voorbereiding van de patientenbesprekingen, zodat aan alles wat van belang is aandacht kan worden besteed,
- het efficiënt laten verlopen van de teamvergadering en het maken van afspraken over wie wat en wanneer doet.
- het opstellen van het gezamenlijk verslag van de gecombineerde controle van een patient met daarin verwerkt de conclusies en adviezen van uit de teamvergadering. Tevens het in de brief "naar buiten", corrigeren van de eventuele tegenstrijdige berichten van de verschillende disciplines,
- het overzichtelijk en inzichtelijk maken van de medische gegevens van elke patient (samenvattingen) zodat het gemakkelijk is bepaalde facetten te inventariseren ten behoeve van beleid,
- het optreden als contactpersoon binnen het team en daarbij knooppunt van informatie zijn.

III.6.1.2. *Inhoudelijke en beleidsmatige taken*

- het bevorderen dat de teamleden zich identificeren met het gemeenschappelijke doel,
- het signaleren van overlappingen van onderzoeken en behandelingen en het ter sprake brengen daarvan in de teamvergadering,
- het signaleren van hiaten en ter sprake brengen ervan. Naast echte la-

cunes kunnen schijnbare hiaten voorkomen, omdat er wat betreft bepaalde facetten overlappingen zijn en aan beide zijden de gedachte kan bestaan dat de andere discipline een facet behartigt. Een schijnbaar hiaat kan zo een echt hiaat worden,

- het streven naar een behandelingsvisie op langere termijn t.a.v. elke individuele patient en het bewaken van de continuïteit van het op die visie gebaseerd beleid,
- het ontwikkelen van algemene beleidslijnen, door van casuïstiek te komen tot generalisatie en door de consequenties te trekken uit de feedback op het behandelingsbeleid,
- het voorkómen dat, als er een alles overheersend probleem is, andere ook belangrijke aspecten op dat moment over het hoofd worden gezien,
- het voorbereiden van aparte beleidsvergaderingen door het opstellen van discussiestukken,
- het inspirerend en stimulerend werken t.a.v. het zich nader verdiepen in problemen en het doen van onderzoek. Het daadwerkelijk daarbij steun bieden door het helpen inventariseren van patientengegevens of het opzoeken van literatuur,
- het verzamelen van literatuur, het eventueel doorspelen daarvan aan de belanghebbenden en het maken van een toegankelijk systeem van literatuur door deze te rubriceren en te catalogiseren,
- het namens het team optreden als contactpersoon naar buiten.

III.6.2. Taken voor patienten en ouders

De onder III.6.1. genoemde taken zullen alle direct of indirect het belang van patienten en ouders dienen. Daarnaast zijn er nog een aantal specifieke op ouders of patienten gerichte taken te noemen:

- het zien van de patient als een persoonlijkheid bij wie medische, psychische en sociale aspecten geïntegreerd zijn,
- het optreden als contactpersoon namens het team en wel:
 1. als de persoon in het team die voor ouders aanspreekbaar is en die als vraagbaak kan fungeren en tevens toelichting kan geven op adviezen of op voorstellen tot operatie
 2. als de persoon die zorgt dat de informatie de ouders bereikt en die namens het team naar de ouders toe het beleid verwoordt, verantwoordt en verdedigt,
- het fungeren als tussenpersoon tussen ouders en teamleden, dat wil zeggen: vragen en problemen van ouders, die de coördinerend arts niet zelf

kan oplossen, selecteren en hen daarvoor doorverwijzen naar de betreffende specialist,

- het optreden als buffer bij gebrekkige informatie-overdracht van specialisten naar ouders en omgekeerd,
- het bemiddelen bij wederzijdse irritatie. Door de onafhankelijke positie is de coördinerend arts het best in staat om kritiek niet defensief aan te horen. De coördinerend arts is iemand die als het ware bij beide partijen achter de schermen kijkt en daarom kan optreden in situaties van wederzijds onbegrip, hetgeen veelvuldig bleek voor te komen. Hieraan is zeker ook debet het feit dat per discipline de benadering van problemen verschillend is: de ene specialist stelt de afwijkingen vast, de ander zoekt naar de mogelijkheden; de ene specialist speurt naar vooruitgang, de ander kijkt juist of er achteruitgang in functies is. In dit kader is vooral ook van belang samen met ouders na te gaan welke waarde bepaalde uitspraken van specialisten in het geheel vertegenwoordigen. Ouders vatten zaken vaak absoluter op dan ze bedoeld zijn en kunnen bepaalde woorden totaal verkeerd interpreteren. Ook de artsen vatten soms uitspraken van ouders te absoluut op. Uit de enquêtes van Atema & Olk (1984) komt naar voren dat bij problemen met één of meerdere leden van het team 68% van de ouders daarover met de coördinerend arts zou praten, 17% zou hierover met de huisarts spreken,
- het bieden van compensatie in de veel voorkomende situaties dat de specialisten (te) weinig tijd hebben om met ouders te praten over de gevolgen van het hebben van een gehandicapt kind. Ook Aukes (1980) constateert in zijn ziekenhuisonderzoek dat psychosociale aandacht en de bijpassende communicatieve werkwijzen in het ziekenhuis *marginaal* gebonden zijn aan de dominerende medische werkwijzen,
- het als aanvulling op de specialisten fungeren. Het aanwezig zijn van een coördinerend arts mag geen alibi zijn voor de specialist om zelf geen uitleg en informatie aan de patient te geven. Het is echter wel geruststellend voor de specialist te weten dat de coördinerend arts deze aanvullende taak kan verrichten en gebrek aan tijd van de specialist kan compenseren,
- het ervoor zorg dragen dat aandacht wordt geschonken aan aspecten die niet logischerwijze bij een bepaalde discipline horen (bv. herhalingsrisico en prenataal onderzoek, vragen over seksualiteit),
- het bedacht zijn op onverwachte complicaties (bv. shunt-nefritis, spontaanfracturen, bijwerkingen van langdurig gebruikte medicatie zoals polyneuropathie bij nitrofurantoïne of enzyminductie in de lever door phenobarbital),

- het fungeren als vertrouwenspersoon. In tien jaar was er twee keer een dermate ernstig conflict tussen ouders en een teamlid dat de ouders, buiten medeweten van het teamlid, elders een "second opinion" zochten. Zij stelden wel de coördinerend arts hiervan op de hoogte.

Bij sommige van de bovenstaande taken is er onvermijdelijk van overlapping met de taken van de maatschappelijk werkster sprake. Goede informatie-uitwisseling en overleg tussen coördinerend arts en maatschappelijk werkster is derhalve noodzakelijk.

III.6.3. Externe taken

Als externe taken kunnen worden beschouwd:

- het optreden als contactpersoon die voor buitenstaanders aanspreekbaar is en als vraagbaak dient,
- het naar buiten toe verwoorden van het beleid van het team,
- het contact onderhouden met instellingen en instanties,
- het contact onderhouden met ouder/patientenverenigingen,
- het optreden als vertegenwoordiger van het team (representatieve taak),
- het onderhouden van contacten met andere spina bifida teams in Nederland,
- het beschikbaarstellen van kennis en literatuur aan collegae en het zich inzetten voor nascholingsactiviteiten,
- het beschikbaarstellen van kennis en literatuur ten behoeve van studenten van verschillende opleidingen,
- het houden van lezingen en schrijven van artikelen voor het "gewone" publiek, voor patientenverenigingen, voor paramedici en voor vakgenoten.

III.6.4. Voorwaarden voor het functioneren van de coördinerend arts

Aan de hand van de opgedane ervaring kan gesteld worden dat voor de coördinerend arts de volgende eigenschappen als wenselijk kunnen worden geformuleerd:

- onafhankelijk zijn en boven de "partijen" staan. Het is dus ongewenst als één van de teamleden de coördinerende rol op zich neemt,
- niet bedreigend zijn voor of concurrerend met de teamleden. Dit wordt het beste gewaarborgd als de coördinator geen direct behandelende taken heeft en niet een bepaald specialisme vertegenwoordigt,

- gezag hebben dat door alle teamleden (zowel van de medische als de psychosociale disciplines) en door de ouders wordt geaccepteerd. De coördinator zou in theorie zowel een psychosociale hulpverlener met medische belangstelling als een arts met psychosociale belangstelling kunnen zijn. Wegens de complexe medische problematiek zal echter geen enkele psychosociale hulpverlener in staat zijn alle medische zaken te overzien. Ook voor het uitleggen van ingewikkelde zaken op medisch gebied aan de ouders is een arts onmisbaar,
- niet autoritair of overheersend zijn,
- tactisch en diplomatiek zijn,
- organisatorische en administratieve capaciteiten hebben en systematisch en beleidsmatig kunnen denken en werken,
- een grote frustratietolerantie hebben en het goede evenwicht weten te vinden tussen wat gewenst is en wat haalbaar is,
- regelmatig evalueren, openstaan voor kritiek en ideeën van anderen,
- in staat zijn een goede samenwerking op te bouwen met verschillende lagen in de hiërarchie, te weten, naast de teamleden, ook de functionarissen boven hen (hoofden van afdelingen) en onder hen (administratief personeel).

In sommige andere spina bifida teams, ook in ons land, is het de kinderarts die een centrale positie bekleedt. In Groot-Brittannië is dat heel duidelijk, hier gaan alle behandelingen primair uit van de kinderarts. De consequentie daarvan is dat men daar de laatste jaren bij het ouder worden van de patiëntengroep voor de vraag komt te staan wie zich in de adolescentie en op volwassen leeftijd over de patient moet ontfermen. Een uitvoerige discussie werd hierover gevoerd op het congres van de Society for Research into Hydrocephalus and Spina Bifida in 1983. Holland & Gilbertson hielden daar een pleidooi voor aparte klinieken voor jonge mensen met spina bifida. Het probleem werd ook reeds in 1976 signaleerd in een Editorial in *The Lancet*.

III.6.5. Problemen en knelpunten

Bij het functioneren van de coördinerend arts werden in de afgelopen tien jaar de volgende speciale problemen ervaren:

- de onmogelijkheid greep op de situatie te krijgen als een kind ook bij specialisten elders ter controle en behandeling komt. Dit leidt vaak tot zeer onbevredigende situaties. De revalidatie-arts vormt hierop een uitzondering,

- de moeilijkheid protocollen of richtlijnen op te stellen, die niet alleen door ieder van de leden worden aanvaard maar ook, vooral bij wisseling van teamleden, gehanteerd blijven,
- het nogal eens een diversiteit van informatie naar de buitenwereld moeten rechtekken,
- het te vaak absolute uitspraken van collegae naar ouders toe moeten relativeren,
- het te frequent moeten vervullen van een bufferfunctie tussen teamleden en ouders wat betreft informatie, kritiek en aandacht,
- het zoveel mogelijk bij het beleid betrekken van de verschillende hulpverleners, inclusief de paramedische disciplines, zonder dat de ouders zich gepasseerd voelen,
- het vervullen van een type eenmansfunctie waarvoor vervanging moeilijk te regelen is.

III.7. DE SPINA BIFIDA WERKGROEP IN EEN ACADEMISCH ZIEKENHUIS

Naast de taak op het gebied van de patientenzorg zijn ook onderwijs en onderzoek taken die belangrijk zijn en onlosmakelijk zijn verbonden aan de functie van een academisch ziekenhuis.

III.7.1. Onderzoek

Werken in een team geeft inspiratie en motiveert tot het doen van wetenschappelijk onderzoek. De coördinerend arts kan hierin een belangrijke voorwaardenscheppende en stimulerende rol vervullen. Het toegankelijk en overzichtelijk maken van de gegevens in de medische dossiers is een hulpmiddel evenals het verzamelen van literatuur. Het aantal publicaties over spina bifida is omvangrijk. Bij het gevoerde actieve verzamelbeleid bestaat de documentatie van de Spina Bifida Werkgroep na tien jaar uit bijna 2500 artikelen. Deze zijn ingedeeld naar diverse facetten: aetiologie en epidemiologie; ethische aspecten; prenatale diagnostiek; hydrocephalus; neurochirurgische, neurologische, paediatrische, urologische en orthopaedische aspecten; revalidatie; psychosociale aspecten; multidisciplinaire behandeling.

Concentratie van een groep patienten met een relatief weinig frequent voorkomende afwijking geeft de mogelijkheid om binnen deze groep onderzoek te doen. Een goed georganiseerd team met daarin een centrale duidelijk herkenbare en erkende contactpersoon geeft de mogelijkheid om bepaalde

zaken tot ontwikkeling te brengen. Dit kan liggen op organisatorisch vlak, het behandelingsbeleid betreffen of vanuit het oogpunt van psychosociale begeleiding ontstaan. Samenwerking met vakgroepen van andere faculteiten (bv. orthopedagogiek) kan wederzijds "bevruuchtend" werken. De Spina Bifida Werkgroep blijkt nogal eens door buitenstaanders te worden benaderd en voor andere groepen een voorbeeldfunctie te hebben. Door een dergelijke voortrekkersfunctie speelt de Spina Bifida Werkgroep soms een rol bij het ontwikkelen van het beleid ten behoeve van andere patiëntengroepen.

Alle mogelijke middelen ter preventie van de geboorte van kinderen met neuraalbuisdefecten zullen moeten worden aangegrepen. De aanwezige kennis in de Spina Bifida Werkgroep kan bijdragen aan fundamentele onderzoeken wat betreft de oorzaken van neuraalbuisdefecten, het prenatale onderzoek van zwangeren met een verhoogd risico en de screening van alle zwangeren.

III.7.2. Onderwijs

Kennismaking met de behandeling en begeleiding van patiënten met spina bifida is voor artsen in opleiding niet van belang voor zover het de details hiervan betreft, maar is wel belangrijk als illustratie van een gecompliceerde afwijking en van de op elkaar ingrijpende problemen, waarvoor multidisciplinaire benadering gewenst is. Voor specialisten in opleiding is het, naast het kennismaken met de spina bifida problematiek dan ook van grote waarde dat zij van nabij meemaken of ervaren hoe een multidisciplinair team kan functioneren. Al is vanuit het oogpunt van de patient en van het team bekeken een frequente wisseling van teamleden ongewenst, vanuit opleidingsoogpunt biedt een wisselende vertegenwoordiging in het team voor arts-assistenten veel voordelen omdat zij intensief worden betrokken in de gecoördineerde behandeling van spina bifida.

III.8. CONCLUSIES

De samenstelling van het spina bifida team uit de vertegenwoordigers van de verschillende genoemde disciplines ligt voor de hand als men kijkt naar de complexe aard van de problematiek. Het is noodzakelijk dat een aantal leden gedurende langere tijd in het team participeren.

De ontwikkeling van het patiëntenbestand bestond uit een toename van het aantal patiënten, zowel van pasgeborenen als van oudere patiënten die

werden aangemeld. De verschuiving naar een gemiddeld oudere leeftijdsopbouw van de groep is opvallend.

In tien jaar zijn er verschillende ontwikkelingen geweest in het beleid. De verschuiving van de gemiddelde leeftijd van het patientenbestand heeft invloed op de problemen waarmee het team te maken krijgt. Dit brengt ook gevolgen voor het te voeren beleid met zich mee. Tijdens de opbouw van het team bleken in de loop van de jaren de accenten van liggend op organisatorisch en protocollair vlak naar ontwikkelingen het behandelingsbeleid betreffend te verschuiven. Het werken in teamverband heeft door de samenbundeling van kennis, door de feedback van de behandelingsresultaten en door het delen van verantwoordelijkheid op zich zelf al gevolgen voor het beleid. Verder verschuift de problematiek per individuele patient naarmate hij ouder wordt doordat bepaalde problemen vooral in bepaalde leeftijdsfasen voorkomen. Tevens zijn er in een dergelijke tijdsspanne ontwikkelingen in de medische wetenschap opgetreden die gevolgen hadden voor het gevoerde beleid, zowel t.a.v. de behandeling als van de begeleiding. Het ontwikkelen van beleid blijkt te worden bemoeilijkt door een frequente wisseling van teamleden, door een te zware werkbelasting, door het niet aan de vergadering deelnemen van teamleden en doordat zij brieven oppervlakkig lezen.

Het combineren van alle noodzakelijke controles van de diverse disciplines op één controledag blijkt goed te functioneren. Van belang hiervoor was dat alle betrokkenen het systeem aanvaardden. De teamvergadering is een belangrijk middel om de verschillende zaken op elkaar af te stemmen, om afspraken te maken, om hiaten en overlappingsen te voorkomen en om een behandelingsbeleid te ontwikkelen. Het langdurig afwezig zijn van één discipline was hierbij het belangrijkste knelpunt. Het houden van aparte beleidsvergaderingen is nuttig om waar mogelijk tot een algemeen beleid voor diagnostiek, behandeling of begeleiding te komen. Inbreng in de teamvergadering van hulpverleners die geen lid zijn van het team kan zeer zinvol zijn als er omvangrijke problemen bestaan. In het algemeen vergt de aanwezigheid van gasten echter een lange duur van de vergadering, terwijl daarentegen voor de teamleden het rendement gering is. Uit beleefdheid, zij zijn er immers apart voor gekomen, wordt dan ingegaan op de behoefte van de gasten aan zo uitvoerig mogelijke informatie. Het is de vraag of de teamvergadering daarvoor de juiste plaats is. De conclusie is dat zeer selectief mensen van buiten het team voor de vergadering moeten worden uitgenodigd.

De administratieve coördinatie maakt dat de hoeveelheid verzonden brieven aanzienlijk kan worden beperkt. Speciale maatregelen moeten worden genomen om te voorkomen dat afspraken niet worden nagekomen doordat hulpverleners de brieven niet goed lezen. Het maken van chronologische samenvattingen van de medische dossiers bleek een belangrijk hulpmiddel te zijn om een goed overzicht te houden over de grote hoeveelheid gegevens.

Samenwerking is het middel om een optimale behandeling en begeleiding van patienten te bereiken. Samenwerking, nodig om problemen op te lossen, kan op zich een probleem zijn. De samenwerking tussen de medische en psychosociale disciplines stuit daarbij het meest op moeilijkheden. Dit geldt vooral voor de positie van de maatschappelijk werkster. Dit wordt veroorzaakt door de aard van het werk van de maatschappelijk werkster dat persoonlijke contacten met de ouders inhoudt en emotionele aspecten betreft. Ook de verschillen in "taal" en "cultuur" spelen daarbij een rol evenals het feit dat psychosociale hulpverleners in een ziekenhuis worden geacht hun werk in de marges te definiëren. Een coördinerend arts blijkt een belangrijke brugfunctie te kunnen vervullen tussen maatschappelijk werkster en medische teamleden.

De samenwerking met de huisarts is over het algemeen gering. Ook voor de patient en ouders blijkt de huisarts nauwelijks een rol te spelen als het gaat om informatie in het algemeen of om diagnostiek en advisering bij problemen, zoals die zich bij spina bifida voordoen. De huisarts wordt dan ook meestal door de patienten/of ouders gepasseerd bij hun vragen om hulp of informatie.

Bij de samenwerking met specialisten elders worden veel problemen ervaren. De informatieoverdracht over poliklinische controles en opnames elders is bij meer dan de helft van de patienten uiterst onbevredigend. Alleen de revalidatie-arts vormt hierop een gunstige uitzondering. Het feit dat 5 van de 33 (15%) elders wegens spontaanfracturen behandelde patienten in onze ogen een overbodige operatie ondergingen, is een illustratie van het specifieke karakter van bepaalde problemen bij spina bifida. De bij spina bifida vereiste ervaring maakt controle en behandeling elders ongewenst concentreren van de patienten noodzakelijk. Een risico is ook dat bij behandeling elders er onduidelijkheid ontstaat over wie verantwoordelijk is voor de behandeling. Treedt er dan irritatie op met als gevolg onverschilligheid t.a.v. het lot van de patient dan gaat dit ten koste van de patient.

Met de ouders moet worden samengewerkt uitgaande van de grondslag dat zij gelijkwaardige gesprekspartners zijn. Een belangrijk punt van streven moet zijn om de ouders een voldoende graad van deskundigheid te doen krijgen. Het in de beginfase investeren van de daarvoor noodzakelijke tijd in de vorm van informeren en begeleiden van de ouders levert op den lange duur tijdwinst op. Vooral de coördinerend arts en de maatschappelijk werker hebben op dit punt belangrijke taken. Ouders hebben een eigen verantwoordelijkheid en moeten de kans krijgen die te dragen én die kans ook gebruiken. Openheid bij de bespreking van de medische gegevens is belangrijk. Hiermee wordt niet bedoeld dat de ouders alle medische brieven thuis gestuurd moeten krijgen, maar deze onder begeleiding en met explicatie kunnen lezen.

De coördinerend arts is belangrijk en de spil van het team. Haar taak kenmerkt zich vooral door het scheppen van de voorwaarden voor de goede functie van het team, dit wil zeggen de organisatorische en administratieve kant efficiënt en doelmatig regelen en het behandelingsbeleid ontwikkelen en bewaken. Inspireren, stimuleren en het op die wijze ontwikkelen van een beleid voor onderzoek, behandeling en begeleiding mogen tot de taken van de coördinerend arts worden gerekend. Voor de ouders zal de coördinerend arts de figuur zijn die de specialisten aanvult, hiaten in informatie of begeleiding compenseert en vragen en wensen van de ouders naar de specialisten toe vertaalt. Coördinerend arts en ouders moeten partners zijn, waarbij eerst de ouders en later de patient zelf misschien wel de belangrijkste coördinerende rol moet worden toegekend.

Duidelijk is dat door het werken als team met een coördinerend arts in een aparte functie de kwaliteit van de zorg wordt verhoogd, dat met de ouders en later ook met de patient een goede samenwerking kan worden bereikt en dat de verschillende afdelingen werk wordt bespaard.

Uiteindelijk moet deze zorg daarin resulteren dat de patient in de maatschappij, zowel vanuit psychosociaal als somatisch oogpunt gezien, de voor haar of hem meest optimale situatie bereikt. Een team dat goed functioneert heeft positieve neveneffecten: het stimuleert mensen, het maakt mensen meer betrokken en het zet aan tot wetenschappelijk onderzoek.

PSYCHOSOCIALE BEGELEIDING

IV.1. DE OUDERS

IV.1.1. Psychosociale problemen

Spina bifida impliceert psychosociale problemen zowel voor de ouders als voor de patient zelf, zeker indien er ernstige en uitgebreide lichamelijke afwijkingen zijn. In het kader van deze studie worden slechts enkele hoofdlijnen en accenten aangegeven. In het boek "The Child with Spina Bifida" van Anderson & Spain (1977) worden de vele emotionele aspecten uitvoerig beschreven, evenals de te bieden hulp bij problemen in het gezin, de specifieke intellectuele problematiek en het functioneren van het kind en de adolescent in de maatschappij.

De ouders worden bij de geboorte van hun kind met spina bifida geconfronteerd met een diepe teleurstelling in plaats van een blijde verrassing, hetgeen belangrijke gevolgen voor hun dagelijks leven zal hebben en voor het gezin een zware last kan betekenen. Op korte termijn zal vooral teleurstelling, onzekerheid en onbekendheid een rol spelen, waardoor de toekomst een bedreigend karakter krijgt. Op lange termijn zal het beeld van de toekomst zich voor de ouders wel reëler gaan aftekenen. Toch zullen zij bij het streven naar een zo groot mogelijke zelfstandigheid voor hun kind vaak teleurstellingen te verwerken krijgen. Voor de wijze waarop ouders reageren en voor hun mogelijkheden tot verwerking en acceptatie zijn enkele factoren belangrijk:

- persoonsgebonden factoren, zoals het karakter en de voorgeschiedenis van de ouders en hun vermogen om aan crisissituaties het hoofd te bieden,
- calamiteitsgebonden factoren, zoals de aard en de ernst van de afwijkingen van het kind,
- factoren in de sociale omgeving, zoals de reactie van o.a. familie, vrienden en hulpverleners.

Aan de Rijks Universiteit te Leiden werd door de Vakgroep Klinische en Orthopedagogiek (Duijndam & Westerhuis, 1980; van Alphen de Veer-Baan, 1980; Buck-Braat & Waayer, 1981) door middel van een enquête over de gezinssituatie en de hulpverlening rond het kind met spina bifida een onderzoek verricht bij alle leden - ouders van kinderen met spina bifida - van

de BOSK (Bond van Motorisch Gehandicapten). Er konden 306 enquêtes worden verwerkt; dit bij een respons van 70%. Van de 306 kinderen, over wie een antwoord werd ontvangen, konden 270 thuiswonende kinderen, waaronder 128 in de lagere schoolleeftijd (72 t/m 155 maanden) nog verder worden geanalyseerd. Bovendien rapporteerde Van Alphen de Veer-Baan in 1980 over de persoonlijke interviews die zij in 15 gezinnen met de ouders over hun ervaringen en hun behoefte aan begeleiding had. Uit haar onderzoek kwam een groot aantal factoren tevoorschijn die de situatie met betrekking tot het gezin en de opvoeding problematisch kunnen maken. Deze bleken te zijn:

- het tegenvallen van de verwachtingen die er wat betreft lichamelijke en verstandelijke ontwikkelingen bestonden,
- het steeds weer ervaren van nieuwe moeilijkheden,
- de confrontatie met voorstellingen over de verre toekomst (hoe moet het als wij het niet meer kunnen?),
- de confrontatie met euthanasie,
- de onzekerheid over de oorzaak van spina bifida,
- het niet invoelbaar zijn van de situatie voor anderen en hun onbegrip en afwijzende houding,
- het onvoldoende steun en begeleiding ervaren,
- de problemen bij ziekte, ziekenhuisopnames en operaties,
- de extra energie nodig voor de verzorging en de verdeling van taken,
- het in verdrukking raken van de ontplooiingsmogelijkheden van de ouders,
- het in verdrukking raken van de andere kinderen in het gezin,
- de afhankelijkheid van medische informatie,
- de afhankelijkheid van instanties,
- de onmacht tot het zelfstandig maken van het kind,
- het sociaal isolement van het kind,
- de omgang van het kind met zijn handicap.

Sommige onderzoekers vermelden dat de frequentie van echtscheidingen hoger is (Tew e.a., 1977). Dorner (1975) bestrijdt dit en vindt ook geen correlatie tussen een slechte relatie tussen de ouders en de ernst van de handicap van het kind. Wel komt uit de literatuur te voorschijn dat speciaal de moeders onder spanning staan. Zij zijn, doordat een gezinslid gehandicapt is, duidelijk kwetsbaarder en staan meer geïsoleerd in hun omgeving dan andere moeders (Linder, 1970; Breslau e.a., 1982; Dorner, 1975). Ook in gezinnen met een anderszins gehandicapt kind wordt deze extra belasting voor het gezin beschreven. Bos (1977) verrichtte een sociaal-wetenschappelijke

lijk onderzoek bij 781 Nederlandse gezinnen met een kind met een aangeboren hartafwijking en constateerde dat ook in dat geval duidelijk sprake was van sociale problemen en dat het gezin, waarvan het "hartekind" lid is, ook patient is. Het is de moeder die hierbij centraal staat en het meeste lijdt. Ook in onze groep lijkt de moeder in deze centrale extra belaste positie te verkeren, althans als men afgaat op de frequentie van het leggen van contact door de moeder met het spina bifida team in vergelijking met de frequentie, waarbij dit van de vader uitgaat (zie III.5.3.).

De gevolgen voor de ouders en het gezin in het algemeen hoeven, ook al is er sprake van een extra belasting, niet alleen als negatief te worden ervaren. In het onderzoek van Duijndam & Westerhuis (1980) antwoordt 68,5% met ja op de vraag of er ook positieve ervaringen zijn sinds de geboorte van het kind. Hierbij wordt o.a. een verrijking van het inzicht met betrekking tot de zin van het leven als een positieve ervaring genoemd.

IV.1.2. Begeleiding bij psychosociale problemen

Door de ouders moet hun kind met zijn handicap primair als een "ander" eigen kind en niet als een minderwaardig kind geaccepteerd worden. Dit is een proces dat tijd kost. De belangrijkste taak van de professionele hulpverleners is daarbij ervoor te zorgen dat de ouders zelfvertrouwen krijgen ten aanzien van hun eigen mogelijkheden om hun kind te verzorgen. De ouders moeten leren:

- op een goede manier steun en bemoediging te zoeken bij familie, vrienden en hulpverleners,
- te zoeken naar relevante informatie en deze te verwerken,
- specifieke ziektegebonden procedures te hanteren.

Begeleiding is te beschouwen als een planmatige beïnvloeding in de richting van bovengenoemde uitgangspunten. Psychosociale begeleiding kan heel breed zijn en heel diep gaan, maar soms wordt al door een summiere begeleiding voldoende steun gegeven. Bij het afschatten van de noodzakelijke intensiteit van de begeleiding is het steeds enigszins discutabel hoever men moet en kan gaan. Voor het spina bifida team zal altijd het aanwezig zijn van een relatie van de problemen met de spina bifida bepalend zijn voor het vaststellen van de grens tot waar men met de begeleiding van de ouders zal gaan. De maatschappelijk werkster van het spina bifida team heeft de hiervoor specifieke deskundigheid en vanuit haar positie binnen het team

ook de specifieke mogelijkheden. Naast de maatschappelijk werkster heeft ook de coördinerend arts een belangrijke taak, de problemen ontstaan immers als gevolg van een medische situatie. Degenen die deskundig zijn op dat gebied hebben dus onvermijdelijk ook een begeleidende rol. Daarom zal ook elk lid van het team afzonderlijk een eigen aandeel in de begeleiding hebben. De mate waarin dit het geval zal zijn hangt niet alleen af van de discipline van de hulpverlener maar ook van diens karakter, uitstraling en belangstelling. In de naaste omgeving van het gezin zullen familie, vrienden, huisarts, fysiotherapeut, wijkverpleegkundige en pastor ook belangrijke ondersteuning en begeleiding kunnen geven.

De plaatselijke maatschappelijk werkers hebben niet de specifieke mogelijkheden van de maatschappelijk werkster van het spina bifida team. Van de 110 ouderparen van de patienten met een meningomyelocele bleken er 6 (5%) begeleidende contacten te hebben met psychosociale hulpverleners in hun woonplaats. Het gaat dan om problemen die niet specifiek spina bifida betreffen. Daarnaast waren er 4 van de 110 kinderen met een meningomyelocele (4%) bij wie wij de psychische problematiek zo ernstig achtten, dat een verwijzing voor psychotherapie noodzakelijk werd geacht. In al deze gevallen was er sprake van een gestoorde relatie tussen de ouders en het kind.

Voor de maatschappelijk werkster zijn huisbezoeken een belangrijk middel bij de begeleiding van patienten. Het voordeel van het kunnen praten in een niet-medische sfeer maakt ook het doen van huisbezoeken door de coördinerend arts tot een waardevolle activiteit (zie bijlage N). In tien jaar deed de coördinerend arts 339 bezoeken bij ouders thuis, waarvan 32 samen met de maatschappelijk werkster.

IV.1.3. Accenten bij de begeleiding

Om de beschikbare mankracht zo goed mogelijk te benutten, zullen bij het stellen van prioriteiten de accenten moeten worden gelegd op kritische fases. In de loop van het leven van een kind met spina bifida zijn een aantal fases te onderscheiden waarop dient te worden gereageerd of geanticipeerd. Door onze Werkgroep is op grond hiervan een standaardbeleid voor het aanbod van begeleiding ontwikkeld (zie bijlage O).

IV.1.3.1. *Direct na de geboorte*

Vooraf in de eerste fase na de geboorte maken de ouders een moeilijke tijd door. Zij hadden verwachtingen over het te baren kind en zijn of haar toekomst. Er is echter een discrepantie ontstaan tussen die verwachtingen en de daadwerkelijke situatie als het kind geboren is. Ze moeten afscheid nemen van het kind dat ze niet hebben gekregen, een gehandicapt kind aanvaarden en leren leven met de situatie waarmee ze worden geconfronteerd. Er is sprake van een harde realiteit. Een verwerkingsproces dat veel tijd kost moet nu op gang komen, een proces waarin ook elementen voorkomen welke worden beschreven over het rouwproces rond stervenden: ontkenning, opstandigheid, marchanderen, depressie, aanvaarding (Kübler-Ross, 1969). De naaste omgeving van de ouders weet soms met de situatie geen raad en de ouders zelf moeten vaak de eerste handreiking doen om de mensen in hun omgeving over de drempel te helpen. Het feit dat er onzekerheden over veel facetten zijn en dat de artsen geen betrouwbare prognose kunnen geven over de toekomst, maakt het ouders extra moeilijk. Ambivalente gevoelens zijn er bijna altijd en specifiek daarbij is dat ofwel aan het positieve gevoel ten aanzien van het kind onbewust voorrang wordt gegeven en de teleurstelling wordt verdrongen, ofwel andersom. Aanvankelijk verdrongen emoties kunnen zich later wreken en zich uiten in agressie of depressiviteit. Het is een moeilijke taak om hierbij adequaat begeleiding te geven. De huisarts kan daarbij in het begin ongetwijfeld een grote rol spelen. Daarnaast is het een goede zaak om vanuit het spina bifida team ook in het begin begeleiding te bieden. De maatschappelijk werkster van het team legt al spoedig contact met de ouders en bezoekt hen reeds in de eerste week, na overleg met de huisarts, twee keer thuis. Uit het onderzoek van Atema & Olk (1984) blijkt dat 56% van de 41 ouders die antwoordden vond dat het eerste bezoek van de maatschappelijk werkster op het juiste moment kwam, 24% vond dat ze later had kunnen komen en 9% had eerder bezoek willen hebben. Door 76% van de ouders werd het eerste bezoek als zinvol ervaren. Aandacht voor de op dat moment aanwezige emotionele problemen kan preventief werken voor de toekomst. Na het ontslag van het kind uit het ziekenhuis wordt door de coördinerend arts een bezoek aan de ouders gebracht. Het herhalen en nog eens uitleggen van de tijdens de eerste opname gegeven medische informatie blijkt in een behoefte te voorzien. Informatie over de organisatie in de Spina Bifida Werkgroep en de gang van zaken in het ziekenhuis zijn essentieel voor een goede start van de samenwerking met de ouders. Uit de enquêtes van Atema & Olk (1984) blijkt dat 88% van de ouders dit eerste

huisbezoek als zinvol had ervaren. Na de eerste controledag zal de coördinerend arts opnieuw tijdens een huisbezoek alle gegevens van het kind door-nemen en op eventuele vragen ingaan. De ouders zullen op deze manier ook de specifieke mogelijkheden die de coördinerend arts kan bieden leren kennen.

In de literatuur wordt eveneens nadruk gelegd op het nut van een vroege crisis-interventie (Cutright, 1977; Stark, 1976; de Bruyn Ouboter-Kooy, 1975; Oosterom, 1980). Het blijkt dat de ervaringen in de beginsituatie zo'n indruk maken op de ouders dat dit jaren later voor hen nog steeds een helder voor de geest staande situatie is, die nog herhaaldelijk als gespreksonderwerp te voorschijn komt, met wie dan ook. Krol e.a. (1980) beschrijven ook bij de ouders van couveuzekinderen de zeer sterke emotionele beleving van deze opname, waarbij soms maanden later het leven van de ouders nog wordt beheerst door deze ervaring. Of de aanbeveling van Duijndam & Westerhuis (1980) om de ouders direct na de geboorte in contact te brengen met andere ouders van een kind met spina bifida, mag worden gegeneraliseerd en bij alle ouders moet worden toegepast, betwijfel ik zeer. Door onze Werkgroep wordt altijd aandacht aan deze mogelijkheid besteed. Het bleek echter dat veel ouders een dergelijk contact op dat moment niet wensten. Mogelijk is het gegeven, dat de door Duijndam & Westerhuis onderzochte populatie alleen BOSK-leden betreft, hier een verklaring voor. De behoefte aan contact met andere ouders kan immers later één van de motieven geweest zijn om lid te worden van een patientenvereniging.

IV.1.3.2. Rond de leeftijd van vier jaar

Het eerste "officiële" contact met de buitenwereld vindt plaats als het kind naar de kleuterschool gaat. Op de kleuterschool zal de incontinentie meer opvallen dan voorheen. De vraag hoe te handelen bij een probleem waarop voor veel mensen een taboe rust is dan aan de orde. Vanaf het begin open en eerlijk praten over het waarom en hoe van de incontinentie is van belang. De kleuterleidster zal de reacties van de andere kinderen m.b.t. het luiers dragen en het gebrekkig of helemaal niet kunnen lopen van het spina bifida kind moeten opvangen. Het is belangrijk te benadrukken dat men een kind van 4 à 5 jaar, dat luiers draagt en niet kan lopen, niet als een baby moet behandelen maar als een kind van die leeftijd.

Een eventueel aanwezige achterstand in psychische ontwikkeling zal in deze fase ook meer opvallen. Onwillekeurig hopen veel ouders toch dat de beperkingen van hun kinderen op lichamelijk gebied gecompenseerd zullen

worden door hun verstandelijke prestaties. Ook al is vaak al eerder gesproken over een achterstand in hun ontwikkeling, toch blijven de ouders hopen op het inhalen van die achterstand. De vaak gebruikte uitdrukking "achterstand in ontwikkeling" is camouflerend, het kan suggereren dat de achterstand weer kan worden ingehaald. De uitvoerige aandacht voor de somatische problemen kan het wegduwen van het bedreigende inzicht dat er van mentale retardatie sprake is bevorderen. Omdat we dit herhaalde malen signaleerden krijgen de ouders vlak voor de vierde verjaardag van het kind een uitnodiging van de Spina Bifida Werkgroep voor een zogenaamde "psychosociale dag". Nadat er tijdens een huisbezoek vooraf een gesprek is geweest met de maatschappelijk werkster, vindt op die dag een psychologisch onderzoek van het kind plaats. In een gesprek daarna van de psycholoog, de maatschappelijk werkster en de coördinerend arts met de ouders, worden de resultaten van het psychologische onderzoek toegelicht en wordt tevens in een breder kader gepraat over incontinentie, opvoeding, toekomstverwachting, etc. Het doel van deze bijeenkomsten is de ouders te helpen op een realistische basis naar de toekomst te kijken en met hen de mogelijkheden onder ogen zien wat betreft de schoolkeuze, het zelfstandig worden, etc. Bij sombere voorspellingen moet er aandacht voor zijn dat de ouders toch niet al te veel ontmoedigd worden en wel in de (geringere) mogelijkheden die er voor hun kind zijn, blijven geloven. Informatie over de procedures voor het verkrijgen van bepaalde voorzieningen en voorbereiding op de lange duur van dergelijke procedures, kan helpen om de ouders zo goed mogelijk te laten omgaan met de betrokken instanties.

IV.1.3.3. Rond de leeftijd van twaalf jaar

Aan het begin van de puberteit is het goed samen met de ouders te overdenken, welke moeilijkheden er zijn te verwachten. Vooral in de puberteit kunnen bepaalde problemen groter worden, moeilijk te dragen en veel vergen van de patienten, bv. incontinentie, het al of niet zich zelfstandig kunnen handhaven, vragen over de toekomst, problemen met relaties en seksualiteit. Al is voor alle jongeren de puberteit een turbulente periode met ups en downs, bij jongeren met spina bifida zijn bepaalde zaken extra belastend. Ook praktische oplossingen wat betreft de verzorging moeten worden gevonden en worden in deze periode urgenter. De start op een nieuwe school brengt ook weer nieuwe moeilijkheden met zich mee. Het zelfstandig worden zal nog meer nadruk moeten gaan krijgen.

In onze Werkgroep is met ingang van 1984 gestart met het uitnodigen

van de ouders voor een zogenaamd "balans"-gesprek. Hierbij wordt nog eens betreffende allerlei zaken een *balans* opgemaakt: wat er gebeurd is tot dat moment en wat de verwachtingen voor de toekomst in medisch en in psychosociaal opzicht zijn.

IV.1.3.4. *Rond de leeftijd van achttien jaar*

In deze periode zal definitief duidelijk worden welke toekomstmogelijkheden er zijn. Met name bij de groep dubbelgehandicapten is het voor de ouders nogal schokkend te ervaren dat hun kind tussen wal en schip dreigt te vallen. Hun geestelijk niveau is te laag om verder te gaan in de stroom van voorzieningen voor lichamelijk gehandicapten. Daarnaast zijn echter veel voorzieningen in de zwakzinnigenzorg niet ingesteld op ernstig lichamelijk gehandicapten. Terwijl het geestelijk niveau van de gehandicapte jongeren met spina bifida meestal "hoog" is in vergelijking met dat van de populatie in een zwakzinnigeninrichting. Begrijpelijk is dan ook dat de meeste ouders zich heftig verzetten tegen het plaatsen van hun kind in de zwakzinnigensector. De Mytylschool, ook al zat het kind op de dubbelgehandicapten - afdeling hiervan, werkte door zijn bekend zijn als school voor lichamelijk gehandicapte kinderen tot nu toe camouflerend t.a.v. de geestelijke handicap. Bovendien werd de aandacht hier steeds op het leren gericht, dus op de ontwikkeling in geestelijk opzicht. Ook bij de therapieën werd van een dergelijk beleid uitgegaan, iets wat ouders geleerd hebben belangrijk te vinden. In de "zwakzinnigenwereld" is echter sprake van een ander beleid waarin niet de verdere ontwikkeling maar het vormen van een klimaat waarin het kind gelukkig kan zijn voorop staat. Ook de therapieën hebben hier een andere plaats. Veel ouders en ook hulpverleners hebben de neiging de kop in het zand te steken. Dat in een in 1983 verschenenboek met medische en psychosociale informatie over spina bifida (Broere e.a., 1983) aan deze problematiek volledig wordt voorbijgegaan is hiervoor illustratief. De oplossing van de problematiek van dubbelgehandicapten wordt nog extra bemoeilijkt doordat deze categorie gehandicapten inderdaad tussen wal en schip valt. We hadden immers tot voor kort te maken met twee totaal verschillende stromen van voorzieningen, respectievelijk horend onder het Ministerie van Volksgezondheid en Milieuhygiëne en het Ministerie van Cultuur, Recreatie en Maatschappelijk werk. Hopelijk zal in de toekomst integratie plaatsvinden binnen het Ministerie van Welzijn, Volksgezondheid en Cultuur (WVC), ook al zullen er altijd wel grenzen blijven. Deze speciale problematiek is het grootst voor de groep patienten met een leeftijd variërend van

17 tot 20 jaar. Door het huidige beleid van onze Spina Bifida Werkgroep hopen we in de toekomst door het vroegtijdig onderkennen ervan deze moeilijkheden te kunnen verkleinen. In onze groep patiënten met een meningomyelocèle is de problematiek van het dubbelgehandicapt zijn bij ongeveer een derde van hen aan de orde (zie tabel II.56). Bij kinderen van de groep die een dagverblijf bezoeken (6%) is de geestelijke handicap dermate ernstig dat het ook voor de ouders onmiskenbaar is. Doordat zij reeds bij een voorziening voor zwakzinnigen zijn ondergebracht zal dit op latere leeftijd bij de ouders minder problemen geven.

Voor de niet-geestelijk gehandicapte patiënten zullen rond de leeftijd van 17 tot 20 jaar de mogelijkheden van wonen, werken en het leggen van relaties duidelijk worden. Over hen moet geen contact meer zijn met de ouders alleen, de patiënten zijn, als het goed is, *zelf* gesprekspartner geworden voor het spina bifida team (zie IV.2.).

IV.1.4. Lotgenotencontacten

In de literatuur wordt door verschillende onderzoekers het belang van en de goede ervaringen met lotgenotencontacten van ouders van gehandicapte kinderen beschreven (Field, 1972; Linder, 1970; McAndrew, 1976; Krol e.a., 1980; Bos, 1977). Bij spina bifida is de medische problematiek zo gecompliceerd dat het voor de naaste omgeving van de ouders moeilijk is hierin ook inzicht te verkrijgen. Veel ouders voelen zich daarom alleen gelaten met hun problemen en in een isolement geplaatst. In de interviews van Van Alphen de Veer (1980) zeggen veel ouders dat echt begrip van de omgeving onmogelijk is. Het uitwisselen van ervaringen (praktische en emotionele) met mensen die in een vergelijkbare situatie verkeren kan dan veel steun geven. Van Haberdon (1980) schrijft hierover dat een contact van lotgenoten een hulpbron kan zijn bij de verwerking van problemen, omdat er een klimaat wordt geschapen waarin het mogelijk is deze te lijf te gaan, omdat er sprake is van een normaliserende werking ("je bent niet de enige"), omdat je je masker kunt afzetten en onzekerheid tonen en omdat er een solidariteitsbesef ontstaat.

Ook in onze Werkgroep hebben we goede ervaringen met de contacten van lotgenoten. Door de maatschappelijk werkster werd in vier verschillende regio's een serie gespreksavonden voor de ouders georganiseerd. Voor ouders van kinderen van 0 tot 3 jaar was er twee maal een ontmoetingsavond waarbij de onderlinge discussie duidelijk belangrijker bleek te zijn dan het

aangeboden thema. Het onderlinge solidariteitsgevoel, de herkenning bij anderen van overeenkomstige problemen en het uitwisselen van praktische en van emotionele ervaringen bleken, naast de voorlichting over bepaalde onderwerpen van onze kant, ook voor onze groepen belangrijk te zijn. Door de BOSK worden eveneens dergelijke lotgenotencontacten georganiseerd. Wanneer dergelijke bijeenkomsten vanuit het ziekenhuis worden georganiseerd blijken ook zij die geen lid zijn van een patiëntenvereniging de bijeenkomsten te bezoeken.

IV.1.5. De patiëntenvereniging

Een oudervereniging of een patiëntenvereniging kan voor sommige ouders veel betekenis hebben. Muntendam (1979) schrijft de patiëntenverenigingen in Nederland de volgende betekenissen toe:

- het bevorderen van de gezondheidsbelangen van leden en (of) kinderen van leden in zowel preventieve als curatieve zin en in lichamelijk, geestelijk en maatschappelijk opzicht,
- het bijdragen aan het nationale gezondheidsbeleid,
- het opvoeden van het individu tot het dragen van eigen verantwoordelijkheid voor zijn gezondheid,
- het geven van gezondheidsvoorlichting d.m.v. methoden die dienstbaar kunnen worden gemaakt aan de algemene voorlichting op het terrein van de gezondheidszorg.

Onafhankelijke informatievergaring en contact met lotgenoten is op deze wijze mogelijk. Voor ouders van spina bifida kinderen is er de BOSK-Bond van Motorisch Gehandicapten (voorheen Bond van Ouders van Spastische Kinderen, opgericht in 1957 te 's Gravenhage). In de BOSK is er nu ook een groeiende groep van jongeren en volwassenen die zelf spina bifida hebben en lid zijn geworden. De BOSK geeft een tijdschrift uit waarin geregeld artikelen die informatie geven over spina bifida worden opgenomen. Een op eigen ervaring en beleving gestoelde voorlichting kan hierin plaatsvinden. Verder worden door de BOSK bijeenkomsten georganiseerd met als doel informatie te geven en/of om ontmoetingen met andere ouders van gehandicapte kinderen te realiseren. Elk jaar is er een landelijke BOSK-dag waarop informatie over spina bifida wordt gegeven. Ouders kunnen bij elkaar steun en inspiratie vinden bij het verwerken van allerlei problemen, bij het uitwisselen van praktische informatie en bij het leren omgaan met hun moeilijkheden met het hebben van een gehandicapt kind. Sommige ouders zijn actief lid van een dergelijke vereniging en gaan frequent naar de

georganiseerde bijeenkomsten, anderen zijn alleen lid om de schriftelijke informatie te kunnen ontvangen. Het is een goede zaak als ouders uit een onafhankelijke bron afkomstige informatie verzamelen. Ze kunnen dan ook gericht vragen stellen aan de specialisten.

In onze Spina Bifida Werkgroep krijgen alle ouders spoedig na de geboorte van hun kind informatie over het bestaan van de BOSK. Bovendien krijgen ouders die geen lid van de BOSK zijn door bemiddeling van de Spina Bifida Werkgroep ook een uitnodiging voor de door de BOSK georganiseerde bijeenkomsten waarop spina bifida het thema is. Hierdoor kan worden gesteld dat alle patiënten uit onze groep op de hoogte moeten zijn van het bestaan van de BOSK. Toch zijn niet alle ouders lid van deze vereniging.

Tabel IV.1 BOSK-lidmaatschap van de ouders

	3 jr. n	6 jr. n	9 jr. n	12 jr. n	15 jr. n	18 jr. n	totaal n	%
BOSK-lid:	12	10	12	11	9	3	57	52
van totaal aantal patiënten:	19	20	27	19	18	7	110	100

Freeston (1971) beschrijft een groep ouders van wie op het moment dat hun kind 1 jaar oud was (n=47) 40% lid was van de vereniging voor ouders en op de leeftijd van 4 jaar van de patientjes (n=38) 53%. Richards & McIntosh (1973) schrijven dat 48% van de ouders van 86 kinderen, in leeftijd variërend van 2 tot 6 jaar, lid is van de ASBAH*. Het is de vraag wat bepalend is voor wel of niet lid worden van een patiëntenvereniging. Buck-Braat & Waaijer (1981) vonden voor de door hen onderzochte groep, allen BOSK-leden (n=283), dat in vergelijking met de Nederlandse populatie de lagere sociaal-economische klasse ondervertegenwoordigd is. Medisch gezien kwamen bij het onderzoek van hun groep ook enkele opvallende gegevens te voorschijn: 27% loopt, 7% is zindelijk voor urine en 43% heeft geen drain. Wanneer we hun uitkomsten vergelijken met die van onze groep patiënten met een meningomyelocele valt het lage percentage lopers en het hoge percentage zonder drain op (zie II.3.2. en II.3.5.). Voor onze groep van 110 patiënten met een meningomyelocele is nagegaan of de ernst

* ASBAH = Association for Spina Bifida and Hydrocephalus, een patiëntenvereniging in Groot-Brittannië.

van de motorische handicap invloed heeft op het lid worden van de BOSK. Dit resulteerde in de volgende gegevens:

Tabel IV.2. Relatie tussen mobiliteit en lidmaatschap van de BOSK.

<i>mobiliteit</i>	<i>lid BOSK</i>					
	wel lid		geen lid		totaal	
	n	%	n	%	n	%
rolstoelgebonden of household ambulator	45	68	21	32	66	100
community ambulator of normaal lopen	12	27	32	73	44	100
totaal	57	52	53	48	110	100

Bovenstaande getallen geven aan dat van de "lopers" slecht 27% lid is en van de "niet-lopers" 68%. De behoefte om lid te worden lijkt dus in belangrijke mate bepaald te worden door de mate van mobiliteit van de patienten.

IV.1.6. Problemen bij de begeleiding

Ouders met een hoog streefniveau kunnen soms niet aan de hoge eisen die zij aan zichzelf stellen, voldoen. Dit kan worden versterkt door ons beleid om mondigheid en deskundigheid te bevorderen. We moeten ons daarom steeds blijven realiseren, dat ouders met al hun capaciteiten ook hulpvrager moeten kunnen zijn. Ook ouders die op algemeen beleidsniveau meedenken over de behandeling en begeleiding van (hun) kinderen met spina bifida zijn daarnaast ook de ouders van een individueel kind dat ons patientje is, waarbij er dus ook sprake is van een op dit kind met zijn specifieke problemen gericht beleid. Met name kan de begeleiding moeilijk zijn als ouders dubbelrollen hebben, bijvoorbeeld wanneer zij optreden als vertegenwoordiger van de patientenvereniging of als zij collega zijn. Een andere moeilijkheid is dat veel informatie voor sommige ouders té veel kan zijn, waardoor zij door de bomen het bos niet meer zien. Soms moeten we er ook voor waken om niet al te hoge prestaties van de ouders te vragen. Ouders mogen niet gaan lijden onder de zware, hen door de omgeving inclusief het spina bifida team, opgelegde norm dat ze pas goede ouders zijn als ze bijna alles zelf kunnen.

Aan de andere kant kan het informeren van ouders op een manier die in de medische wereld ongebruikelijk is, namelijk het hen zelf ook bericht sturen

over het medisch onderzoek, hen op ideeën brengen met nog hogere verwachtingen over de berichtgeving vanuit het team. De ontdekking dat ze het medisch verslag niet toegestuurd kunnen krijgen geeft bij sommige ouders onvrede. Bij onze begeleiding van ouders zullen we met al deze factoren rekening moeten houden.

IV.2. DE PATIENT ZELF

IV.2.1. Als kind

In de uitvoerige beschrijving van Anderson & Spain (1977) over psychosociale facetten van spina bifida wordt mijns inziens terecht gesteld dat de graad van gehandicapt zijn op zichzelf minder cruciaal is dan het feit dat een kind zich anders voelt in het contact met zijn leeftijdsgenoten. Psychosociale problemen van het kind worden zelden direct door de handicap zelf veroorzaakt maar meer door zijn eigen reacties en de reacties van de omgeving daar weer op. De belangrijkste basis voor zelfvertrouwen en zelfacceptatie wordt gelegd door de juiste reactie van de ouders op de handicap en door het voorbeeld dat zij geven bij het omgaan met die handicap. Het kind is door zijn lichamelijke beperkingen meer afhankelijk van zijn omgeving, waardoor het vaak ook als een jonger kind wordt behandeld. Soms worden door de ouders of het onderwijzend personeel te weinig eisen gesteld en teveel lof gegeven voor een geringe prestatie. Hierdoor wordt passiviteit bevorderd en ontstaat gebrek aan motivatie. Dit kan echter ook ontstaan door het stellen van te hoge eisen en het te weinig geven van bemoediging. Geringe zelfwaardering en passiviteit zijn eigenschappen die vaak aan kinderen met spina bifida worden toegeschreven en ook door ons worden gesignaleerd. Bevordering van hun zelfstandigheid is zeer belangrijk, evenals het aandacht geven aan het kind zelf. Er moet worden gewaakt voor de vaak bestaande neiging dat te veronachtzamen. Tijdens de controles dienen de artsen zich te realiseren dat bij hun gesprekken met de ouders het kind hiervan ook deelgenoot wordt.

Met als doel contact te hebben met hun lotgenoten werd voor kinderen die in de 5e en 6e klas van het reguliere onderwijs zaten twee maal een middag-bijeenkomst georganiseerd. Het bleek mogelijk informatie over spina bifida in spelvorm te geven. Het ontmoeten van vertegenwoordigers van het spina bifida team in een niet-medische sfeer kan voor het kind drempelverlagend werken en het stellen van de vragen die bij hem leven vergemakkelijken.

IV.2.2. Groeiend naar volwassenheid

Naarmate het kind ouder wordt, zal het accent moeten worden verlegd van samenwerking met de ouders naar samenwerking met de patient zelf. Voor sommige ouders is het moeilijk om af te leren reeds antwoord op vragen te geven voordat het kind de kans gekregen heeft dit zelf te doen. Jongeren met spina bifida weten vaak weinig over hun eigen handicap. Onze groep besteedt hieraan gericht aandacht door in overleg met de ouders van jongeren van rond de 16 jaar aan deze jongeren, afhankelijk van hun mentale ontwikkeling, voor te stellen zelf één of meer individuele gesprekken met de coördinerend arts te hebben. Hierin wordt dan met hen gesproken over spina bifida in het algemeen en over hun eigen situatie in het bijzonder (zie bijlage P).

Jongeren met spina bifida zijn net als andere jongeren erg geïnteresseerd in relaties met het andere geslacht, waarbij zij speciaal informatie behoeven over hun eigen specifieke mogelijkheden. Met name op het gebied van de seksualiteit en relatievorming zijn er veel problemen (Wabrek e.a., 1978; Tew e.a., 1982). Dit wordt versterkt doordat de meeste ouders het moeilijk hebben met de vragen van hun kind over seksualiteit. Door Dechesne (1979) is dit beschreven als een pedagogisch vacuüm. McAndrew (1979) en Tew e.a. (1982) maken eveneens melding van de sociale isolatie en depressie welke in de puberteitsfase kunnen optreden.

Ook voor deze groep kan contact met lotgenoten een middel zijn om een onderlinge uitwisseling van informatie en steunverlening tot stand te brengen. Tot nu toe organiseerden wij tweemaal voor jongeren die het reguliere onderwijs volgen een dergelijke ontmoetingsdag. Het geven van informatie door ons en het onderling uitwisselen van ervaringen vormden hiervoor het programma. Belangrijk bleek hierbij te zijn dat de jongeren zich voor vol aangezien voelden en dat de ongedwongen ontmoeting met vertegenwoordigers van het team drempelverlagend werkte.

Uiteindelijk is het voor elke patient met spina bifida, van welke leeftijd dan ook, essentieel dat hij in de eerste plaats als een persoon en niet als een spina bifida geval wordt gezien.

IV.3. CONCLUSIES

Psychosociale problemen van ouders zowel als van patiënten worden beïnvloed door intrapersoonlijke, interpersoonlijke en calamiteitsgebonden factoren, waarbij de vanuit de Spina Bifida Werkgroep gegeven begeleiding enige verlichting kan geven. De geboorte van een kind met spina bifida is voor ouders een zo ingrijpend gebeuren dat aan de eerste opvang grote aandacht dient te worden gegeven. In deze eerste fase kan worden voorkomen dat de basis wordt gelegd voor latere individuele problemen of van problemen in de samenwerking tussen team en ouders. Door grote aandacht te besteden aan het opvangen en begeleiden van ouders direct na de geboorte van het spina bifida patientje, streeft onze Werkgroep ernaar de ouders een goede start te geven. Later in het leven van patiënten met spina bifida zijn enkele kritische fases te onderscheiden waarop met het aanbod van psychosociale begeleiding moet worden ingespeeld. Aandacht verdienen de volgende fases: het eerste contact met de school, het begin van de puberteit, het eind van de puberteit. Kenmerkend is dat het vanzelfsprekende van de lichamelijke en geestelijke ontwikkeling voor gezonde kinderen bij kinderen met spina bifida ontbreekt. Behalve individuele gesprekken en het ook op andere wijze begeleiden blijkt groepswork een goed middel te zijn. Dit geldt zowel voor de ouders als voor de patiënten zelf. Naarmate het kind ouder wordt moet het accent verschuiven van de ouders naar de patient zelf. Grondhouding bij alle contacten moet zijn de patient primair te zien als een persoon met spina bifida en niet als "een spina bifida".

SLOTBESCHOUWING

V.1. VEELOMVATTENDE PROBLEMATIEK

Bij patienten met spina bifida is er sprake van een complex probleem: het is multifactorieel, variabel en dynamisch. Multifactorieel omdat de problematiek zich niet alleen uitstrekt over het medische gebied, met daarbinnen verschillende specialistische facetten, maar ook over het sociale, psychologische en pedagogische terrein. Bovendien is het ziektebeeld van spina bifida variabel. In welke mate basale problemen zoals hydrocephalus, hoogte van de neurologische uitval, blaasfunctiestoornissen en mentale retardatie een rol zullen spelen en óf ze alle een rol spelen, zal blijken in de loop van het leven. Direct na de geboorte is nog onzeker wat het kind precies te wachten staat. Daarnaast kunnen zich in de loop van de jaren bij spina bifida veranderingen voordoen wat betreft de bovengenoemde basale problemen. Dit geldt vooral voor kinderen, maar kan zich eveneens voordoen bij volwassenen. We kunnen het dus ook als een dynamisch proces beschouwen.

V.2. BEZINNING OP ETHISCHE ASPECTEN

Bij het beschouwen van de moeilijkheden die mensen met spina bifida in hun leven ontmoeten spelen geluk, kwaliteit en zin van het leven en andere moeilijk te omvatten en te definiëren begrippen in deze zin, een belangrijke rol. De geavanceerde medisch-technische mogelijkheden die de spina bifida patient kunnen worden geboden maken dat een discussie over de ethische aspecten ervan in deze tijd in de hoog ontwikkelde landen actueel en urgent is. Op vele momenten komen ethische vragen aan de orde; bij problemen betreffende leven en dood zijn deze vragen het meest indringend.

In het verre verleden werden door de Spartanen alle kinderen, die niet volwaardig waren geboren van de rotsen gegooid. In het nabije verleden gingen veel kinderen spoedig dood als zij geboren werden met ernstige congenitale misvormingen van het centrale zenuwstelsel. Ook in de huidige tijd zijn het in de ontwikkelingslanden nog steeds de "krachten van de natuur", die grotendeels bepalen wat er gebeurt.

In de literatuur van de laatste vijftien jaar vinden we vele artikelen over de ethische aspecten van de behandeling van patienten met congenitale deformiteiten. Er zijn pogingen gedaan om selectiecriteria op te stellen voor het

wel of niet behandelen van pasgeborenen met spina bifida. Er zal echter moeten worden erkend dat deze criteria in het licht van de medische vooruitgang en de veranderingen van de ethische normen zullen veranderen. Een belangrijke vraag die zich hierbij voordoet, is met welk oogmerk men zou moeten selecteren: met het oog op de overlevingskans of met het oog op de te verwachten graad van lichamelijke of geestelijke handicap. Voor het komen tot een beslissing is een overweging en afweging van vele factoren essentieel. Versluys (1984) formuleerde voor een zorgvuldige besluitvorming enkele kwaliteitseisen, teneinde op gepaste wijze te kunnen beslissen over leven en dood van een pasgeboren kind, uitgaande van de (toekomstige) "kwaliteit van het leven". Zolang actieve euthanasie om diverse redenen niet kan worden toegepast geldt voor spina bifida - waarbij de keuze tussen opereren en absteren niet gelijk staat aan een keus tussen leven en dood - dat actieve euthanasie bij de zeer ernstig gehandicapten in deze groep humaan is maar niet legaal en dat passieve euthanasie legaal is maar niet humaan. Een juiste objectieve schatting maken van de te verwachten ernst van de lichamelijke of geestelijke handicap is niet mogelijk. Bovendien is het onmogelijk om te beoordelen welke betekenis de ernst van de verschillende handicaps in de toekomst voor de patient zal hebben. Daarnaast is de waarde van het leven ook in belangrijke mate cultuurafhankelijk.

In de huidige tijd waarin in onze Westerse maatschappij grenzen worden gesteld aan het ter beschikking stellen van middelen voor de gezondheidszorg, zullen nieuwe - andere - keuzes moeten worden gemaakt. Het is zeer moeilijk, daar het ons wordt opgelegd om prioriteiten bij de behandeling van mensen, gehandicapt of niet, te stellen. Het is een politieke keuze dat er niet meer de vrijheid is om dat te kiezen wat van belang wordt geacht voor de individuele patient, maar dat wat binnen bepaalde aangegeven grenzen haalbaar is.

V.3. PREVENTIE VAN LEED

Preventie van leed kan in de meest effectieve zin worden bereikt door het voorkómen van het geboren worden van kinderen met deze afwijking. Zolang de oorzaak niet bekend is en primaire preventie niet mogelijk is, kan alleen preventie met behulp van prenataal onderzoek en selectieve abortus worden nagestreefd. Tot nu toe wordt dit prenatale onderzoek in de vorm van de alpha-foetoproteïne bepaling (AFP) in het vruchtwater verricht, waarbij de aanwezigheid van een verhoogd risico bij de zwangere om een kind met een neuraalbuisdefect te krijgen de indicatie is. Screening van alle

zwangeren door het doen van AFP-bepaling in het maternale serum is technisch en organisatorisch mogelijk. De financiële en ethische haken en ogen mogen hierbij echter niet over het hoofd worden gezien, maar zullen zeker oplosbaar zijn. In ons land is in 1982 een Commissie van de Gezondheidsraad geïnstalleerd om over de wenselijkheid en uitvoerbaarheid van deze screening te adviseren aan de verantwoordelijke Minister. Ook al voorspellen op dit terrein uitgevoerde kostenbaten-analyses slechts een gering financieel voordeel van de screening (Hagard e.a., 1976; Layde e.a., 1979), niet tastbare factoren zoals pijn, verdriet en ander lijden lenen zich niet voor financiële kwantificering. Bij de genoemde methoden mag echter ook niet worden voorbij gegaan aan die groepen in de maatschappij die vanuit hun geloofsovertuiging of levensbeschouwing geen gebruik wensen te maken van dergelijke voorzieningen. Zij moeten voor zich de vrijheid hebben om dergelijke onderzoeken af te wijzen en hebben recht op bescherming van die vrijheid. Het is ook zeer belangrijk aandacht te besteden aan de begeleiding van de mensen die een zwangerschap laten afbreken van een kind dat primair gewenst was. Zij maken een soort rouwproces door. Er is wat dit betreft een verschil tussen het afbreken van een gewenste en van een ongewenste zwangerschap.

Preventie van (meer) leed kan ook de reden zijn om te besluiten een kind met een ernstige vorm van spina bifida, bij de geboorte of in een latere fase, niet in leven te houden door toepassing van alle mogelijke methoden van behandeling. Het afzien van behandeling wordt vergemakkelijkt als er sprake is van een zodanig levensbedreigende situatie dat ook binnen korte termijn de dood zal intreden. Veel moeilijker is de vaak voorkomende situatie waarbij door niet behandelen de kans op overlijden wel vergroot is, maar er toch een lange tijd overheen kan gaan tot dat dit gebeuren een eind aan het lijden maakt. Zowel ouders als hulpverleners blijken hiermee zelden consequent te kunnen omgaan. Zeker moet in deze situatie worden voorkomen dat de ouders zich in de steek gelaten voelen. Het geven van begeleiding door hulpverleners die ervaring hebben met deze problematiek is noodzakelijk.

V.4. KWALITEIT VAN DE ZORG

Het bieden van zorg van hoge kwaliteit bij de behandeling en begeleiding van patiënten met spina bifida draagt bij aan de preventie van leed. Een belangrijk facet hiervan is preventie van onnodig leed, verdriet dat voorkomen had kunnen worden. Bij een hoge kwaliteit van zorg hoort een continue

bezinning of het behandelingsbeleid juist is en op de vraag of het individu baat zal hebben bij de voorgestelde behandeling. Deze bezinning kan het beste plaatsvinden in een multidisciplinair team met leden die voldoende ervaring hebben met een groep patienten die hen die ervaring kan geven. Een grote groep patienten maakt het mogelijk dat ook een ruime ervaring wordt opgebouwd, dat er voldoende feedback komt op het behandelingsbeleid en dat ook bepaalde projecten mogelijk zijn, zoals contacten met lotgenoten binnen de verschillende leeftijdsgroepen of bepaalde probleemgroepen.

Bij een weinig frequent voorkomende en complexe afwijking als spina bifida moeten kennis en ervaring worden gebundeld en niet worden versnipperd over te veel centra. Het pleidooi dat Prah-Andersen in Medisch Contact (1983) hield voor het concentreren van teams ter behandeling van (cheilo-gnatho-palato-)schisis op een beperkt aantal plaatsen in Nederland, is ook volledig van toepassing op spina bifida. Evenals door Prah-Andersen (1983) voor schisis wordt beschreven, zijn er in Nederland artsen die volgens zeggen als team functioneren voor de behandeling van patienten met spina bifida waarbij echter, gezien de samenstelling van het team of het geringe aantal patienten per team, aan een voldoende hoge kwaliteit van de zorg ernstig mag worden getwijfeld. Onze ervaring met buiten ons centrum verrichte behandelingen ondersteunen deze visie. Daarom dient het aantal spina bifida teams in Nederland te worden beperkt. Alleen bij een voldoende grote patientengroep kan er ook een aparte onafhankelijke coördinerend arts aan het team worden toegevoegd. De ontwikkeling van het beleid wat betreft onderzoek, behandeling en begeleiding kan dan op de meest efficiënte manier plaatsvinden. De organisatie, administratie en documentatie kunnen worden gesystemiseerd. Aan het aandringen van sommige ouders (of artsen) tot het, uit oogpunt van bereikbaarheid, oprichten van meer spina bifida teams moet dus niet worden toegegeven.

V.5. SAMEN MET DE OUDERS

Een spina bifida team is een medisch team, de lichamelijke functiestoornissen van de patienten zijn primair en behoren tot het aandachtsveld van medische specialisten. De implicaties op andere terreinen zijn echter dermate belangrijk dat ook deskundigen uit de psychosociale sector een volwaardige en gerespecteerde plaats in het team dienen te hebben. Psychosociale hulpverlening bestaat vooral uit ondersteuning en begeleiding van ouders bij hun verantwoordelijkheid en taken voor hun kind. De ouders zijn

het middel om een kind, dat later vele handicaps moet weten te hanteren, een goede emotionele balans mee te kunnen geven. Vragen over de grenzen van de psychosociale hulpverlening komen naar voren als men contact heeft met ouders. Het kind met spina bifida en de problemen die daarmee samenhangen dienen bij de begeleiding het uitgangspunt te vormen. Ouders behoeven vanuit het spina bifida team geen begeleiding in de zin van psychotherapie. Het is toch immers zo dat het in de regel gaat om in principe "normale", psychisch gezonde, mensen die terecht zijn gekomen in abnormale omstandigheden, waarmee zij dan in die omstandigheden problemen hebben die als een normale reactie op die omstandigheden moeten worden beschouwd. We moeten ons er voor hoeden om de normen van ouders te willen veranderen, het is veeleer zo dat deze mede-uitgangspunt zijn bij de psychosociale begeleiding. Ondanks onze soms idealistische opvattingen over de samenwerking met ouders of over de behandeling en de begeleiding van de patient, is het noodzakelijk maar soms wel moeilijk om de ouders te accepteren zoals zij zijn. De hulp die ouders van hulpverleners vragen werd in een verslag over de thuishulp en gezinsbegeleiding in het contactblad van de BOSK, bond van motorisch gehandicapten, (in 't Veld, 1981) eens kort als volgt samengevat: "Zeg mij hoe ik met mijn kind moet omgaan in praktisch-lichamelijke en in praktisch-opvoedkundige hulp. Verschaf mij desgevraagd de middelen en geef mij het gevoel dat ik dat kan, op mijn eigen manier. En houd me alsjeblieft niet voor de gek omtrent de mogelijkheden en onmogelijkheden van mijn kind".

V.6. VERANTWOORDELIJKHEID VAN DE MAATSCHAPPIJ

De uiteindelijke test dat van een succesvolle behandeling sprake is, is het geaccepteerd worden van de mens met spina bifida als lid van de maatschappij. Een handicap betekent niet per definitie ongelukkig zijn. De sociale omgeving draagt hiervoor uiteindelijk een zeer grote verantwoordelijkheid. Te vaak nog zijn de algehele mentaliteit, vooroordelen of een gebrek aan kennis de oorzaken van een slechte integratie van mensen met spina bifida in de maatschappij. Naast de taak van organisaties van gehandicapten en patientenverenigingen om de instelling van de maatschappij positief t.o.v. gehandicapten te beïnvloeden, heeft ook een spina bifida team hiervoor iets te bieden. Een verantwoorde publiciteit, speciaal wanneer afkomstig van deskundigen, kan gunstige effecten hebben op het begrip dat mensen uit de omgeving opbrengen voor de specifieke situatie waarin jonge mensen met spina bifida en hun ouders verkeren. Het is een situatie die vooral wordt ge-

kenmerkt door het feit dat bij de algehele ontwikkeling van het kind vele dingen, die vanzelfsprekend zijn in een normale situatie, zijn weggefallen.

SAMENVATTING

Deze studie geeft na enkele algemene beschouwingen over spina bifida (hoofdstuk I) de resultaten weer van een onderzoek naar de verschillende somatische en psychosociale problemen die kunnen voorkomen bij patienten met spina bifida (hoofdstuk II), een analyse van tien jaar werken in teamverband (hoofdstuk III) en een visie op de psychosociale begeleiding van de patient en zijn ouders (hoofdstuk IV). Tot slot wordt in het laatste hoofdstuk (V) een korte beschouwing gegeven over de resultaten van het onderzoek en gepoogd tot een bezonnen oordeel te komen.

Hoofdstuk I bevat een kort historisch overzicht, waarbij naar voren komt dat de afwijking spina bifida al eeuwenlang bestaat, maar dat aan het eind van de vijftiger jaren de behandeling van patienten met spina bifida pas goed op gang is gekomen. In een beschrijving van de in de literatuur gebruikte terminologie valt op dat deze niet altijd eenduidig is. De incidentie in Nederland is voor anencefalie de laatste jaren ongeveer $0,5^0/_{00}$, een betrouwbaar getal omdat het rechtstreeks is af te leiden uit de doodsoorzaken-statistiek. Voor spina bifida zijn exacte getallen niet te achterhalen, naar schatting hebben in Nederland $0,8^0/_{00}$ van de pasgeborenen een spina bifida aperta. De epidemiologische gegevens van neuraalbuisdefecten blijken enkele bijzondere kenmerken te tonen: er is een opvallende geografische variatie, in geïndustrialiseerde gebieden komen neuraalbuisdefecten meer voor, bij het blanke ras is de incidentie het hoogst en er zijn aanwijzingen dat neuraalbuisdefecten meer voorkomen bij een lage sociaal-economische klasse. Er heeft de laatste jaren een duidelijke daling van de incidentie plaatsgevonden. Er is sprake van een familiale predispositie en neuraalbuisdefecten komen iets meer voor bij het vrouwelijk dan bij het mannelijk geslacht. De oorzaak van het ontstaan van neuraalbuisdefecten is nog onbekend, derhalve is primaire preventie niet mogelijk. Antenataal diagnostiseren van open neuraalbuisdefecten met de mogelijkheid om de zwangerschap af te breken, is tot nu toe de enige wijze om de geboorte van kinderen met neuraalbuisdefecten te voorkomen bij vrouwen met een verhoogd risico. Screening van alle zwangeren d.m.v. alpha-foeto-proteïne bepaling in het serum of door ultrageluidonderzoek zal in de toekomst waarschijnlijk tot de mogelijkheden behoren. Of preventie door middel van periconceptionele vitaminesuppletie mogelijk is, is nog steeds in discussie.

In hoofdstuk II zijn de gegevens van het patientenbestand van de Werkgroep geïventariseerd. Van de patienten met spina bifida aperta, encefalocele en spina bifida occulta, die worden behandeld en begeleid door de Groningse Spina Bifida Werkgroep, is de groep met een meningomyelocele het meest omvangrijk. De gevolgen van de aanlegstoornissen in het zenuwstelsel zijn bij de patienten met een meningomyelocele ook het meest gecompliceerd. Bij elke patient met een meningomyelocele blijken vier basisgegevens belangrijk: 1. het al of niet aanwezig zijn van *hydrocephalus*. 2. het al of niet aanwezig zijn van *mentale retardatie*. 3. de hoogte van de *neurologische uitval* en 4. het al of niet aanwezig zijn van *neurologische stoornissen van de blaas*. De eerste twee gegevens komen voort uit aanlegstoornissen of beschadigingen van de hersenen. De laatste twee zijn het gevolg van aanlegstoornissen in het ruggemerg. De verschillende problemen bij 110 volledig gedocumenteerde patienten van 3 tot 18 jaar met een meningomyelocele en een gemiddelde leeftijd van 9,5 jaar, blijken alle *direct of indirect* samen te hangen met de vier genoemde basisgegevens.

Hydrocephalus komt voor bij 87% van de patienten. Bij 64% van de patienten die hiervoor een shunt kregen, blijken één of meer (gemiddeld 2,8) heroperaties van de shunt nodig te zijn. Oogheelkundige afwijkingen, epileptische afwijkingen en een meer of minder ernstig gestoorde handfunctie kunnen tevens aanwezig zijn bij patienten met hydrocephalus.

Mentale retardatie kan enerzijds het gevolg zijn van de aanlegstoornissen in de hersenen die ook de hydrocephalus veroorzaken, anderzijds kunnen de ernst van de hydrocephalus en de complicaties bij de behandeling ervan, belangrijke invloed hebben op het ontstaan van mentale retardatie. Een duidelijke geestelijke handicap komt voor bij 34% van de patienten. De gevolgen van mentale retardatie liggen voornamelijk in het sociale vlak. De onmogelijkheid om later in de maatschappij een zelfstandig bestaan te verwerven, dus het aangewezen blijven op de hulp van anderen, is hierbij een belangrijk aspect.

Bij 45% van de patienten bestaat er een hoge *neurologische laesie*, dat wil zeggen dat er een uitval is van de functies van het ruggemerg vanaf hooglumbaal of thoracaal. De hoogte van de neurologische uitval bepaalt de omvang van de beperking van de spierfunctie en van de afwezigheid van gevoel in de onderste extremiteiten. Van de groep blijkt 66% volledig of bijna volledig op een rolstoel te zijn aangewezen. Ernstige contracturen in de onderste extremiteiten en ernstige afwijkingen van de wervelkolom worden veelvuldig gezien (resp. bij 39% en 31%). Ter correctie van deformiteiten van het houdings- en bewegingsapparaat heeft 57% één of meer (gemiddeld 2,5)

orthopaedische operaties ondergaan. Fysiotherapeutische behandeling vindt plaats bij 81%. Voor intensieve revalidatie is 41% opgenomen geweest in een (kinder-)revalidatiecentrum. Stoornissen in de sensibiliteit verhogen de kans op decubitus; dit komt meer of minder frequent voor bij 64% van de patienten. Door immobilisatie, osteoporose en het ontbreken van gevoel heeft 28% één of meer (gemiddeld 2,2) spontaanfracturen opgelopen. In praktische zin heeft een hoge neurologische uitval tot gevolg dat een aanpassing van het woonhuis noodzakelijk is om de benodigde hulpmiddelen te kunnen gebruiken. Bij 58% van de patienten is een rolstoelwoning gerealiseerd.

Een *neurologisch gestoorde blaas* hangt samen met de aanlegstoornissen in het ruggemerg. Door de complexe innervatie van de blaas en doordat lage ruggemergsegmenten hierbij een belangrijke rol spelen, is de blaas bij 93% van de patienten in haar functie gestoord. Blaasfunctiestoornissen hebben vaak tot gevolg dat de onbelemmerde en adequate afvoer van urine uit de nieren wordt verhinderd, waardoor beschadiging van de hogere urinewegen ontstaat. Door incontinentie ontstaan belangrijke sociale problemen, bij de helft van hen blijkt hiervoor (nog) geen bevredigende oplossing te zijn gevonden. Operatieve ingrepen aan het urogenitaal apparaat zijn bij 54% van alle patienten verricht. Daarnaast komt defaecatieproblematiek voor bij 49% van hen en zijn seksuele problemen te verwachten.

Voor de *diagnostiek* zijn gemiddeld per patient, als aanvullend onderzoek, minimaal verricht: 19,4 radiologische onderzoeken (al of niet met gebruik van contraststof) 1,7 specifieke urologische onderzoeken en 1,9 electroencefalografieën. *Medicatie* wordt langdurig gebruikt door 72% van de patienten. Het aantal *ziekenhuisopnames* per patient is 7,6 met een gemiddelde opnameduur van 21,2 dagen. *De woon- of verblijfplaats* wijkt bij sommige patienten af van wat in de Nederlandse samenleving gebruikelijk is. De vele problemen op somatisch en sociaal terrein zullen oorzaak zijn van het feit dat 12% van de patienten min of meer permanent buiten het eigen gezin woont.

In **Hoofdstuk III** worden de ervaringen van tien jaar werken in teamverband geanalyseerd. De samenstelling van het spina bifida team ligt voor de hand als men kijkt naar de aard van de complexe problematiek. De ontwikkeling van het patientenbestand toonde een toename van het aantal patienten doordat zowel oudere patienten als pasgeborenen werden aangemeld, waarbij de verschuiving naar een gemiddeld oudere leeftijd opvallend is. In tien jaar zijn er verschillende ontwikkelingen geweest in het beleid. De ver-

schuiving van de gemiddelde leeftijd van het patientenbestand heeft invloed op de problemen waarmee het team te maken krijgt en daardoor gevolgen voor het beleid. Tijdens de opbouw van het team blijken in de loop van de jaren de accenten die eerst op de organisatie en de daarbij gehanteerde protocollen lagen, naar ontwikkelingen van het behandelingsbeleid te verschuiven. Het werken in teamverband heeft door samenbundeling van kennis, door feedback op de behandeling en door delen van verantwoordelijkheid, op zich gevolgen voor het beleid. Verder verschuift per individuele patient de problematiek naarmate de patient ouder wordt, doordat sommige problemen vooral in een bepaalde leeftijdsfase voorkomen. Daarnaast zijn er ontwikkelingen in de medische wetenschap die gevolgen hebben gehad voor het gevoerde beleid van behandeling en begeleiding. Beleidsontwikkeling blijkt te worden bemoeilijkt door frequente wisseling van teamleden, door te zware werkbelasting, door het niet aan de vergadering deelnemen van teamleden en doordat brieven oppervlakkig worden gelezen.

Het combineren van alle noodzakelijke controles op één gecombineerde controledag blijkt goed te functioneren. De teamvergadering is een belangrijk middel om de verschillende zaken op elkaar af te stemmen, om afspraken te maken over hiaten en overlappingen en om een behandelingsbeleid te ontwikkelen. Het langdurig afwezig zijn van één discipline was hierbij het belangrijkste knelpunt. Aparte beleidsvergaderingen zijn nuttig om het beleid rond individuen te generaliseren naar een algemeen protocollair beleid van diagnostiek, behandeling en begeleiding. Inbreng in de teamvergadering van hulpverleners buiten het team kan zinvol zijn bij omvangrijke problemen. Administratieve coördinatie maakt dat de hoeveelheid verzonden brieven aanzienlijk kan worden beperkt. Speciale maatregelen moeten worden genomen om te voorkomen dat afspraken niet worden gerealiseerd, doordat de hulpverleners de brieven niet goed lezen. Het maken van samenvattingen van de medische dossiers bleek een belangrijk hulpmiddel te zijn bij het overzicht houden in de grote hoeveelheid gegevens.

Samenwerking is een middel om optimale behandeling en begeleiding van patienten te bereiken. Samenwerking, nodig om problemen op te lossen, blijkt op zich een probleem te zijn. Samenwerking tussen medische en psychosociale disciplines is daarbij het moeilijkst, vooral de maatschappelijk werkster is in een moeilijke positie. Dit komt door de aard van het werk van de maatschappelijk werkster dat persoonlijke contacten met ouders inhoudt en emotionele aspecten betreft. Ook het verschil in "taal" en "cultuur" speelt een rol en het feit dat psychosociale hulpverleners in het ziekenhuis geacht worden hun werk in de marges te definiëren. De coördinerend arts blijkt een

belangrijke brugfunctie te vervullen tussen de maatschappelijk werkster en de medische teamleden.

De samenwerking met de huisarts was gering. Ook voor patient en ouders (b)leek de huisarts nauwelijks een rol te spelen als het gaat om informatie over of diagnostiek van problemen betreffende de spina bifida. De huisarts wordt dan ook meestal door de patient/ouders met hun vragen om hulp of informatie gepasseerd. In de samenwerking met perifere specialisten werden ook problemen ervaren: de informatieoverdracht van poliklinische controles en van opnames elders, was bij meer dan de helft van de patienten uiterst onbevredigend. Alleen de revalidatie-artsen vormden hierop een gunstige uitzondering. Het feit dat 5 van de 33 (15%) elders behandelde patienten met spontaanfracturen in onze ogen een overbodige operatie onderging, is een illustratie van het specifieke van bepaalde problemen bij spina bifida. De bij spina bifida vereiste ervaring maakt controle en behandeling elders ongewenst en concentreren van de patienten noodzakelijk.

De samenwerking met de ouders moet gekenmerkt zijn door een als gelijkwaardige gesprekspartners functioneren. Bevordering van de deskundigheid van ouders is hiervoor nodig. Het in de beginfase investeren van tijd in informatie en begeleiding van ouders levert op den lange duur tijdwinst op. Vooral coördinerend arts en maatschappelijk werkster hebben hierin belangrijke taken. Ouders hebben een eigen verantwoordelijkheid en moeten de kans krijgen en die ook gebruiken. Openheid van medische informatie is belangrijk.

De coördinerend arts blijkt in het team een belangrijke spil te zijn, haar taken kenmerken zich binnen het team vooral door voorwaardenscheppend bezig zijn, dat wil zeggen de organisatorische en administratieve kant efficiënt en doelmatig regelen en het behandlungsbeleid ontwikkelen en bewaken. Inspireren en stimuleren tot het ontwikkelen van beleid voor diagnostiek en behandeling en voor begeleiding mogen ook tot de taken van de coördinerend arts worden gerekend. In de samenwerking met ouders zal de coördinerend arts de specialisten aanvullen, hiaten in informatie of begeleiding compenseren, vragen en wensen van de ouders naar de specialisten toe vertalen. Coördinerend arts en ouders moeten partners zijn, immers de ouders hebben misschien wel de belangrijkste coördinerende rol. Duidelijk blijkt dat door het werken als team met een coördinerend arts in een aparte functie de kwaliteit van zorg kan worden verhoogd, dat de verschillende afdelingen werk wordt bespaard en dat met de patient en zijn ouders een goede samenwerking kan worden bereikt. Een team dat goed functioneert heeft positieve neveneffecten: het stimuleert mensen, het maakt mensen meer

betrokken en het zet aan tot wetenschappelijk onderzoek.

In **Hoofdstuk IV** komt een visie naar voren op de psychosociale begeleiding. De ouders zijn in eerste instantie het middel om te zorgen dat bij het kind een zo goed mogelijke emotionele balans wordt opgebouwd. Psychosociale problemen van ouders en patient worden beïnvloed door intrapersoonlijke, interpersoonlijke en calamiteitsgebonden factoren, waarbij de gegeven begeleiding vanuit de Spina Bifida Werkgroep enige verlichting kan geven. Het ontwikkelen en hanteren van een standaardbeleid is hierbij belangrijk.

De geboorte van een kind met spina bifida blijkt voor ouders een zo ingrijpend gebeuren dat aan de eerste opvang grote aandacht dient te worden gegeven. In deze eerste fase kan worden voorkomen dat de basis wordt gelegd voor latere individuele problemen of van problemen in de samenwerking tussen team en ouders. Door middel van de eerste opvang wordt in onze Werkgroep ernaar gestreefd de ouders een goede start te geven. Verderop in het leven van patienten met spina bifida zijn enkele kritische fases te onderscheiden, waarop men met het aanbod van psychosociale begeleiding kan inspelen. Aandacht verdienen de volgende fases: het eerste contact met school, het begin van de puberteit en het eind van de puberteit. Kenmerkend is dat de vanzelfsprekendheid van veel aspecten van de ontwikkeling van kinderen, zowel lichamelijk als geestelijk, is weggefallen bij kinderen met spina bifida. Behalve individuele gesprekken blijkt ook het bijeenkomen in groepsverband een goed middel te zijn bij de begeleiding. Dit geldt zowel voor de ouders als voor de patienten zelf. Naarmate het kind ouder wordt moet het accent verschuiven van de ouders naar de patient zelf. Grondhouding bij alle contacten moet zijn de patient primair te zien als een persoon met spina bifida en niet als een "spina bifida".

In **Hoofdstuk V** volgt een slotbeschouwing waarbij uitgaande van de veelomvattende problematiek gesteld wordt dat een bezinning op ethische aspecten noodzakelijk is. Geavanceerde medisch-technische mogelijkheden maken dat bij patienten met ernstige congenitale afwijkingen een discussie over de medische, juridische en ethische kanten aan de orde is. Pogingen tot selectie bij het wel of niet behandelen van pasgeborenen met spina bifida betekenen dat veel belangrijke facetten in ogenschouw moeten worden genomen, zoals de criteria voor selectie, de betrouwbaarheid van de prognosestelling, de beslissingsprocedure, de mogelijkheden van passieve en actieve euthanasie. Preventie van leed door het voorkómen dat kinderen met spina

bifida worden geboren is mogelijk door prenataal onderzoek en selectieve abortus. Het bieden van een hoge kwaliteit van zorg bij de behandeling en begeleiding van patienten met spina bifida is de belangrijkste vorm van preventie van leed voor de patienten met spina bifida die zijn geboren en in leven zijn gebleven. Een multidisciplinair team in combinatie met een voldoende grote patientengroep biedt hiervoor de beste garanties, waarbij een coördinerend arts in een aparte functie de waarborgen geeft voor een efficiënte organisatie en een optimale begeleiding van patient en ouders. Goede samenwerking met de ouders is zeer belangrijk. Zij moeten hun kind opvoeden tot een persoonlijkheid, die zich in de maatschappij zal kunnen handhaven. Enig begrip van deze maatschappij voor de specifieke situatie van jonge mensen met spina bifida en hun ouders, die gekenmerkt is door het feit dat bij de algehele ontwikkeling van het kind vele vanzelfsprekendheden zijn weggevallen, is daarbij zeer belangrijk om te maken dat de mens met spina bifida ook een gelukkig mens zal kunnen zijn.

SUMMARY

Apart from discussing several general aspects of spina bifida (chapter I) this thesis presents the results of a study into the various somatic and psychosocial problems that may arise in patients with spina bifida (chapter II), an analysis of ten years teamwork (chapter III), and a general view of the psychosocial management of the patient and the parents (chapter IV). Finally in the last chapter (V) a short resumé is given of the results of this study and an attempt is made to come to carefully considered opinions about the management of this condition.

Chapter I consists of a short historical review in which the centuries old known existence of spina bifida is described pointing out that the treatment of these patients only got under way in the fifties. In the literature it is noticeable that the terminology used is not always uniform. The incidence of anencephaly in this country in the last few years has been about 0.5‰, a reliable figure taken directly from official statistics into the causes of death. It is not possible to find out the exact figures for spina bifida, but in the Netherlands approximately 0.8‰ of new-born babies have a spina bifida aperta. Several epidemiological characteristics are revealed on review of the available data on neural tube defects. There is a noticeable geographical variation and in industrialised areas neural tube defects occur more frequently. The incidence is highest in caucasians and there are indications that neural tube defects occur more often in the lower social-economic classes. There is evidence of a familial predisposition and neural tube defects occur more frequently in females. There has also been a clear reduction in incidence in the last few years. The cause of neural tube defects is not as yet known, and prevention is not possible. Antenatal diagnoses of neural tube defects and the possibility of abortion is at present the only way that the birth of such children can be prevented in women with a high risk. Screening of all pregnant women assessing alpha-fetoprotein levels in the maternal serum or the use of ultrasonography will probably be routine measures in the future. Whether prevention can be achieved by using peri-conceptual vitamin supplements is still under discussion.

In **Chapter II** the data obtained from the patientgroup treated by the spina bifida team in Groningen is presented. Patients with a meningomyelocele form the largest sub-group when considering all three types of deformity - spina bifida aperta, encephalocele and spina bifida occulta. The conse-

quences of disturbances in development in the nervous system is the most complicated in the patients with a meningocele. Four basic considerations are important for every patient with a meningocele: 1. the presence or absence of *hydrocephalus* 2. the presence or absence of *mental retardation* 3. the level of the *neurological lesion* and 4. the presence or absence of *neurological disturbances of the bladder*. The first two conditions occur because of disturbances in the development of, or damage to the brain. The last two are the result of disturbances in the development of the spinal cord. The various problems arising in 110 fully documented patients from 3 to 18 years with a meningocele and an average age of 9.5 years all appear to have a direct or indirect association with the four basic points mentioned above.

Hydrocephalus was seen in 87% of the patients and in the 64% who required a shunt, revision had to be carried out on at least one occasion (average 2.8). Eye-abnormalities, epilepsy and seriously impaired hand-function may all be present in patients with hydrocephalus.

Mental retardation may be the result of the developmental abnormalities in the brain, which also cause the hydrocephalus. However, the degree of hydrocephalus and the complications of treatment can have important influences on the occurrence and progression of mental retardation. A definite mental handicap was apparent in 34% of the patients. The consequences of mental retardation are principally seen in the social sphere. The impossibility of ever functioning as an independent individual in society and always being dependent on others is an important aspect.

In 45% of the patients there was a high *neurological lesion*, at the high lumbar or thoracic levels. The level of the neurological deficit determines the limitation of muscle function and the absence of sensation in the lower extremities. Out of the patientgroup 66% were permanently, or for the greater part of the day confined to a wheelchair. Serious deformities in the lower limbs were seen in 39% and deformities of the spine in 31%. Deformities of the musculo-skeletal system required orthopaedic operations in 57% on one or more occasions (average 2.5). Physiotherapy was carried out in 81%. Intensive rehabilitation as an inpatient in a rehabilitation centre for children was organised in 41%. Sensory loss increases the chance of developing a pressure sore - this occurred in 64% of the patients. Pathological fractures occurred on one or more occasions in 28% (average 2.2) as a result of immobilisation associated with osteoporosis and loss of sensation. The presence of a high neurological lesion requires that the home be suitable modified in order to make use of the necessary special equipment supplied

and in 58% of the patients a wheelchair-home was achieved.

Neurological disturbances of the bladder are associated with developmental abnormalities in the spinal cord. In 93% of the patients bladder function is disturbed. The complex innervation of the bladder and the involvement of lower spinal cord segments are both important factors in this. Bladder dysfunction often causes obstruction to the normal free flow of urine from the kidneys and therefore damage to the upper urinary tract occurs. An important social problem is caused by urinary incontinence. In half of the patients there was no satisfactory solution found for this. Operations on the urogenital tract were performed in 54% of the patients. Defecation problems occurred in 49% and sexual problems may also be expected.

The following ancillary *investigations* carried out on the average patient were as follows: 19.4 radiological studies (sometimes using contrast-solutions), 1.7 specific urological studies and 1.9 electro-encephalograms. In 72% of the patients long term *medication* is used. The number of *hospital admissions* per patient was 7.6 with an average admission time of 21.2 days. The accommodation of some of the patients is necessarily very different from that which would be regarded as normal in Dutch society. The many somatic and social problems is probably the reason why 12% of the patients more or less permanently live outwith their family circle.

In Chapter III the experiences of ten years work in the spina bifida team are analysed. The best composition for a spina bifida team would appear selfevident if one looks at the different basic aspects of this complex problem. The patientgroup increased in size during the period of this study because both older patients as well as new-born patients were seen. There was a noticeable shift towards an average older age in our patient population. During the ten years there have been several developments in aspects on management. The trend towards a higher average age in the patient group has an influence on the type of problem faced by the team and therefore has consequences for the management of the patients. There were definite changes observed during the period of the development of the team. This was initially seen by changes in organisation and also alterations to the protocols used. Working as a team has an effect on management and the beneficial effects of the multidisciplinary approach can be observed in the pooling of knowledge and specific skills, the feedback in information, and the sharing of responsibilities. A further change was seen in the type of problem faced by each individual patient and this was particularly the case as the patient got older as particular problems arise in different age-groups.

Apart from these aspects there have been developments in medical science which have led to changes in treatment policy. The development of team-policy was made difficult because of frequent changes of team-members, their heavy workloads, absenteeism at the meetings and also because letters were only superficially read. The system of follow-up whereby all necessary investigations could be carried out in one day appeared to function very well. The team meeting is one important way of assuring that the different aspects in treatment policy can be co-ordinated, agreement can be reached over particular shortcomings and overlap, and further development in a treatment policy can be achieved. The chronic absenteeism of one discipline was an important bottleneck. Separate policy meetings are useful in determining the policy for individual patients in order to relate this to a more general protocol for diagnosis, treatment and management. The information provided by workers outside the team can be useful when solving difficult problems. Administrative co-ordination reduced the total amount of correspondence. Special measures have been taken to prevent non-realisation of appointments because, for instance, letters were not properly read. Making summaries in the medical notes also appeared to be an important help in providing an overall picture on a wide range of data.

Co-operation is an important way of achieving an optimal treatment and management for the patient. The co-operation necessary in order to solve problems appeared in itself to be problematical. Co-operation between medical and psychosocial disciplines is most difficult to achieve. The social worker in particular has the most difficult position. This is because of the type of work she carries out with personal contacts with parents involving highly emotional aspects. The differences in attitudes and approach of the various disciplines involved gives rise to problems. The fact that psychosocial workers in the hospital are required to clearly define their work-terrain also adds to these difficulties. The co-ordinating doctor appeared to have an important bridge-function between the social worker and members of the medical team.

The co-operation from the general practitioner was generally inadequate. He appeared to play little part in providing information on the problems and the investigation of these in spina bifida patients and is usually bypassed by both the patient and the parents when questions arise about providing assistance or information. Problems were also experienced in the co-operation with peripheral specialists - the information provided about outpatient examinations and hospital admissions elsewhere was unsatisfactory in more than half of the patients. The rehabilitation-doctors formed the only

favourable exception. Five out of 33 patients (15%) treated elsewhere for pathological fractures, were considered by us to have undergone unnecessary operations. This is just an illustration of the specific problems associated with spina bifida. The wide experience required in managing spina bifida means that follow-up and treatment elsewhere is undesirable and that concentration of patients in large centres with adequate facilities is necessary.

The type of co-operation with the parents should be characterised by involving them as equals. An improvement in the ability of parents to cope with various problems is therefore necessary. The investment of time in the early stages when giving advice and assistance to parents saves time in the long run, and the co-ordinating doctor and social worker have especially important roles to play in this. Parents have their own responsibilities and must be given the chance to take them. Frankness in providing medical information is important.

The co-ordinator appeared to be a central figure, her function should be particularly characterised by the efficient and purposeful regulation of the organisational and administrative side and in the development of the treatment policy and follow-up. Providing inspiration and stimulating the development of policies for diagnosis, treatment, and the management may also be regarded as functions of the co-ordinator. The co-ordinating doctor in co-operation with the parents can provide information to the specialists, fill in shortcomings in information, compensate for management problems and bring the questions and wishes of the parents to the attention of the specialists. The co-ordinator and the parents must be partners and perhaps it may even be said that the parents possibly have the most important co-ordinating role. It is apparent that working as a team with a separate co-ordinating doctor means that the quality of care can be improved, the workload in the various hospital departments can be reduced and together with the patient and his parents good co-operation can be achieved. A well functioning team has several positive side-effects: it stimulates the individual member, it makes one more involved and its leads to scientific investigation.

In Chapter IV a review of the psychosocial management is presented. From the beginning the parents play an essential role in building up the best possible emotional balance for the child. Psychosocial problems of both parents and patients are influenced by intrapersonal, interpersonal and calamity associated factors in which some relief can be provided by the spina

bifida team. The development and use of a standard protocol is very important in this respect (supplement 0).

The birth of a child with spina bifida appears to have a serious impact on the family and great attention should be given to the initial contact. In this first phase careful management will help to avoid individual patient problems later or difficulties in the co-operation between the team and the parents. In our team one tries to give the parents a good start. Several critical phases can be distinguished later in the life of patients with spina bifida in which the provision of adequate psychosocial management may be advantageous. The following periods particularly require attention: the first contact with school, the beginning of puberty, and the end of puberty. Characteristic for spina bifida children is that many of the accepted normal aspects of somatic and psychological development are absent. Apart from the personal contacts, spina bifida group meetings were a useful tool in the management. This holds true for both the parents and the patient himself. The attention must be shifted from the parents to the patient himself with increase in age. In all contacts a basic relationship must be maintained such that the patient is seen first and foremost as an individual and not just as a "spina bifida".

In Chapter V a final review follows in which reflections on ethical aspects appear to be necessary based upon the extensive problems presented by this group of patients. The improvements in advanced medical-technical care make discussion on medical, judicial and ethical aspects necessary in patients with severe congenital deformities. The attempts made at selection for treatment of new-born babies with spina bifida requires that several important facets be considered. These are: the criteria used for selection, the reliability of predicting the prognosis, the decision procedures, and the possibilities for passive and active euthanasia. Prevention of suffering can be achieved by preventing the birth of children with spina bifida and this is now feasible when carrying out antenatal examination and by providing selective abortion. Offering a high quality of care in the treatment and management of patients with spina bifida is the most important way of preventing the suffering of patients who survive. A multidisciplinary team in combination with an adequate number of patients in the group offer the best guarantee for quality care, in which the co-ordinator has a special function and is able to guarantee efficient organisation and optimal assistance to both patients and parents. Good co-operation with the parents is very important. They must bring their child up to be able to hold his own in society. The understanding

of society for the specific situation of young people afflicted with spina bifida as well as for their parents is therefore very important in helping that individual become a happy human being.

BIJLAGEN

Spina Bifida Werkgroep - AZG

C

Geachte Heer/Mevrouw,

Graag zien wij Uw zoon/dochter
ter controle op de Spina Bifida controledag.

Deze controles worden gehouden op dinsdag

's morgens

om 9.30 uur precies, op de polikliniek Revalidatie
om ± 10.15 uur op de polikliniek Kindergeneeskunde
om ± 11.15 uur op de polikliniek Kinderneurologie en Neurochirurgie

's middags

om 13.45 uur precies, op de polikliniek Urologie
om ± 14.15 uur op de polikliniek Orthopaedie

Zoals gewoonlijk is mw. Oosterom (maatschappelijk werkster) ook op deze
dag aanwezig, U kunt dan ook met haar praten (te bereiken via toestel 2164).

Wilt U ook meenemen: - het ziekenhuispasje
- de eventueel gebruikte apparatuur (beugels, parapodium enz.)
- de gebruikte medicijnen of een lijstje van de medicijnen

Mocht U niet kunnen komen dan horen wij dit graag spoedig van U, tel.050-612636.
Zonder tegenbericht rekenen wij op Uw komst !

Namens de leden van de Spina Bifida Werkgroep,
met vriendelijke groeten,

M.J. Meihuizen-de Regt, coördinerend arts

A. oproepformulier voor de patient

Spina Bifida Werkgroep - AZG

Dinsdag.....a.s. zullen ter controle komen,
de volgende spina bifida patienten:

A.-----geboren-----
B.-----geboren-----
C.-----geboren-----
D.-----geboren-----
(> 16 jaar) E.-----geboren-----

Kindergeneeskunde	9.30 uur patient A
	9.45 uur patient B
	10.15 uur patient C
	10.30 uur patient D
Revalidatie + maatschappelijk werk	9.30 uur patient C
	9.45 uur patient D
	10.30 uur patient A
	11.00 uur patient B
	11.00 uur patient E (revalidatie)
	12.00 uur patient E (maatsch.werk)
Neurochirurgie + Kinderneurologie	11.00 uur patient A
	11.15 uur patient C
	11.30 uur patient D
	11.45 uur patient B
	10.30 uur patient E (alleen neurochir.)
Urologie	13.30 uur patient A
	13.45 uur patient C
	14.00 uur patient B
	14.00 uur patient D
	14.15 uur patient E
Orthopaedie	13.00 uur patient E
	14.00 uur patient A
	14.15 uur patient C
	14.30 uur patient B
	14.45 uur patient D

Namens de coördinerend arts van de
Spina Bifida Werkgroep
Frouwke van der Lei, secretaresse
tst. 2636

B. formulier ter aankondiging aan poliklinieken welke patienten komen

Spina Bifida Werkgroep - AZG

Naam:

geb:

DIAGNOSE:

OVERHEERSEND in de afgelopen periode:

HYDROCEFALIE pomp

NEUROLOGISCHE STN

MOBILITEIT

ALGHELE CONDITIE

BLAAS nieren

continentie

PSYCHOSOCIAAL ontw.

ADL

gezin

BIJZONDERHEDEN

revisie extra:

NC

NI

Ki

Ur

Or

Rev

MW

Ps

REVISIE TEAM:

3 m

6 m

9 m

1 jr

C. formulier ter voorbereiding van de vergadering

Spina Bifida Werkgroep - AZG

POLIKLINIEK NEUROCHIRURGIE
KINDERNEUROLOGIE

d.d.:

ANAMNESE

algemeen:

school:

ontwikkeling: motorisch

praten

gegevens patient
afdruk pasje

NEUROCHIRURGISCH

hoofdvang:

klachten: hoofdpijn/braken/suf

fontanel - bruit - fundus - litteken rug

shunt: Re/Li, Holter/Pudenz, card./perit.

palpatie: indrukbaar/weer op

NEUROLOGISCH

epilepsie: klinisch

EEG

medicatie

hersenzenuwen:

coördinatie:

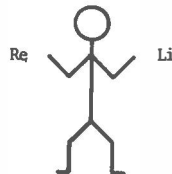
handfunctie:

BENEN: motoriek

reflexen

sensibiliteit

	Re/Li (spierstatus)	
<u>heup</u>	fl	ext
	add	abd
<u>knie</u>	fl	ext
<u>voet</u>	dfl	plfl
<u>gr.t.</u>	dfl	plfl
kl.t.	dfl	plfl



Re/Li
L1
2
3
4
5
S1
2
3
4
5

CONCLUSIE/ADVIES:

Revisie: 3 mnd / 6 mnd / 1 jr via team, 6f afspraak gemaakt voor:

Patient gezien door:

D. invulformulier neurochirurgie-kinderneurologie

Spina Bifida Werkgroep - AZG

POLIKLINIEK UROLOGIE

d.d.:

*gegevens patient
afdruk papje*

ANAMNESE

klachten:

medicatie:

mictie: spontaan / expressie / catheterisatie
frequentie dd., door patient zelf/ door ouders

stoma:

continentie: tussendoor droog / continu nat / incidenteel nat

urineopvang: luiers / urinaal / stomazakjes

ONDERZOEK

abdomen:

genit.ext.:

stoma:

urine-onderzoek: sediment:

gram.prep.:

kweek:

eventueel bloedonderzoek:

specifiek onderzoek: IVU dd:

MCU dd:

Q/TM dd:

Echo dd:

CONCLUSIE:

ADVIES:

Revisie: 3 mnd / 6 mnd / 1 jr via team, 6f afspraak gemaakt voor:

Patient gezien door:

E. invulformulier urologie

Spina Bifida Werkgroep - AZG

POLIKLINIEK REVALIDATIE

d.d.:

ANAMNESE

algemeen:

school:

ontwikkeling: motorisch
praten

*gegevens patient
afdruk pasje*

APPARATUUR

HUISAANPASSING

ADL

HANDFUNCTIE

LOCOMOTIE

RUG

MOBILITEIT heupen
knieën
enkels

MUSCULATUUR

DECUBITUS

CONTINENTIE

BEMOEIENIS maatsch.werk

FYSIOTHERAPIE

CONCLUSIE:

ADVIES:

Revisie: 3 mnd / 6 mnd / 1 jr via team, 6f afspraak gemaakt voor:
Patient gezien door:

F. ontwerp invulformulier revalidatie

Spina Bifida Werkgroep - AZG

POLIKLINIEK KINDERGENEESKUNDE

d.d.:

gegevens patient
afdruk pasje

ANAMNESE

klachten:

medicatie:

voeding:

- defaecatie: - obstipatie
- incontinentie:
- maatregelen:

ONDERZOEK

algemene indruk:

KNO: rustig/

hart: g.a./

longen: vesiculair ademgeruis/

abdomen: soepel/

lever: n.p./

milt: n.p./

gewicht: kg

lengte: cm

adipositas:

bloeddruk: mm Hg

puberteitsverschijnselen:

LABORATORIUMGEGEVENS

bloedbeeld: Hb: g/l, leuco's $\times 10^9/l$, Ht: %
Diff: baso , eo , segn. , lymfo , mono
thrombo's:

BSE: mm Chemie: ureum , creat.

eventueel urineonderzoek:

eventueel bloedspiegel anti-epileptica:

eventueel aanvullende diagnostiek:

eventuele consulten:

CONCLUSIE:

ADVIES

Revisie: 3 mnd / 6 mnd / 1 jr via team, 6f afspraak gemaakt voor:

Patient gezien door:

G. ontwerp invulformulier kindergeneeskunde

Kliniek voor neuro-chirurgie

Prof. Dr. J.W.F. Beks Neuro-chirurgie
Prof. Dr. C.A. Ter Weeme
Prof. Dr. K.G.Go
Drs. Th. S. Oen
Dr. M. Bekopavlovic Neuro-anaesthesie

Academisch Ziekenhuis Groningen

Oostersingel 59
Postbus 30.001
9700 RB Groningen
Telefoon (050) 61.91.11
Voor informatie bellen
telefoon:
(050) 61.

GRONINGEN,

Aan
De Weledelgeleerde Heer/Vrouw
huisarts

Leden van de Spina Bifida Werkgroep

Geachte collega,

Op de gecombineerde controledag van de spina bifida werkgroep zagen we op uw patient, geb. wonende . Hieronder conclusies en eventuele adviezen zoals besproken op de gezamenlijke nabespreking, op basis van de bevindingen op de diverse poliklinieken.

CONCLUSIES:

- hydrocefalie:
- neurologische stoornissen:
- mobiliteit:
- algehele conditie:
- blaasfunctie en nieren:
- psychosociaal:
- bijzonderheden:

REVISIE

gecombineerde controledag:
extra:

BEVINDINGEN DIVERSE SPECIALISTEN:

Neurochirurgie (collega _____):

Kinderneurologie (collega _____):

Kindergeneeskunde (collega _____):

-2-

NC 3 03-01

H. standaard indeling "gecombineerde brief"

Academisch Ziekenhuis Groningen

Urologie (collega _____):

Orthopaedie (collega _____):

Revalidatie (collega _____):

Maatschappelijk werk (mw. _____):

Psychologie (dhr. _____):

Namens de leden van de spina bifida werkgroep,
hoogachtend collegialiter,

M.J. Meihuizen-de Regt, coördinerend arts
SPINA BIFIDA WERKGROEP

P.S. Na telefonisch overleg is het mogelijk dat U als huisarts , na de volgende
controledag van Uw patient, de teamvergadering bijwoont.

Prof. Dr. J.W.F. Beks Neuro-chirurgie
Prof. Dr. C.A. Ter Weeme
Prof. Dr. K.G. Go
Drs. Th. S. Oen
Dr. M. Belopavlovic Neuro-anaesthesie

GRONINGEN,

Oostersingel 59
Postbus 30.001
9700 RB Groningen
Telefoon (050) 61.91.11
Voor informatie belken
telefoon:
(050) 61.

de ouders van

copie: wijkverpleegkundige

Geachte ouders,

Op jl., zagen we Uw zoon/dochter op de gecombineerde controledag van de Spina Bifida Werkgroep, daarna is hij/zij in de vergadering van het spina bifida team besproken. In de teamvergadering wordt bij elk kind aandacht besteed aan de volgende punten. De conclusies betreffende Uw kind staan erachter vermeld.

Hydrocefalie:

Neurologische stoornissen:

Motoriek:

Algehele conditie:

Blaas en nieren:

Psychosociaal:

Bijzonderheden:

Volgende oproep gecombineerde controledag ontvangt U over:

Extra controles: (U krijgt hiervan geen bericht meer)
polikliniek

Met vriendelijke groeten,

M.J. Meihuizen-de Regt, coördinerend arts
SPINA BIFIDA WERKGROEP

P.S. Mocht U nog iets te vragen hebben of nog iets willen weten, neem dan contact op met de huisarts (die al bericht heeft ontvangen)
of bel ons: tel.050-612636.

Naam: N.N.... geboren 30-06-68

Samenvatting van de gegevens tot augustus 1983 (leeftijd 15 jaar)

BIJ GEBOORTE

opname NC 30-6 tot 7-8-68

zwangerschap: g.b.

partus: spontaan, à terme

thoracolumbale meningomyelocele, doorsnede 4 cm

sluiting defect door neurochirurg samen met plastisch chirurg (30-6-68)

complicaties: navelvene thrombose (behandeld met antistolling)

neurologisch onderzoek: parese beentjes, sensibiliteitsuitval vanaf Th12
Xf schedel: g.b.

ventriuclografie: geen verwijd ventrikelsysteem, waarschijnlijk wel afsluiting
(onderzoek afgebroken vanwege ontstaan bloeding)

schedelomvang: iets onder 50 P-lijn

liquordrainage: geen

NEUROCHIRURGIE/KINDERNEUROLOGIE

CT-scan (feb.77): enorme asymmetrische verwijding van de zijventrikels,
Re > Li, geen verplaatsing mediane structuren

plaatsing pomp: (mrt. 77) Holterdrain Re, vanwege langzaam progressieve
toename schedelomvang, zonder verder klinische verschijnselen
→ diagnose CT-scan

schedelomvang: 3 cm boven 90 P-lijn

liquordrain: cardiale dysfunctie bij palpatie

pompresies: geen

motoriek: total uitval aan de benen

Sensibiliteit: uitval vanaf Th11

reflexen:KPR -, APR-, anusreflex +

handfunctie: redelijk

epileptische fenomenen: (1968) enkele convulsies na ventriculografie

EEG: (mei 76) geen pieken, scherpe golven of paroxysmale gebeurtenissen die
doen denken aan een epileptische functiestoornis

(jan. 77) minieme amplitudo asymmetrie t.n.v. Li temporaal en paracentraal,
verder normaal EEG

(apr. 78) achtergrondactiviteit verbeterd. Geen pieken of piekgolven,
licht amplitudoverschil t.n.v. centro-parieto-temporaal Li

J. voorbeeld van een samenvatting van het dossier van een meisje van 15 jaar

PAEDIATRIE/UROLOGIE

groei: G op 75 P-lijn, L op 3 P-lijn

defaecatie: obstipatie, m.b.v. dufalac geregeld

bijzonderheden: tensie 110/75 (okt. 82). Menarche (1981). Adipositas

IVU: (na geboorte) niet gemaakt

(nov. 68) Li plumpe kelken, Li-ureter verwijd, Re normaal beeld
blaas heeft normaal aspect

(sept. 69) Re normaal pyelum en ureter; blaas normaal

(apr. 73) Re systeem niet gestuwd

(feb. 74) geen afwijkingen Re

(jan. 82) één nier Re, normale afmeting. Kelksysteem iets plomp.
Normale schorsbreedte

MUC: (nov. 68) sterke reflux naar Li-ureter en Li-pyelum, Re geen reflux,
urethra g.b.

(jan. 74) sterk grillig getrabeculeerde blaas, capaciteit 150 cc,
reflux in Li ureterstompje, Re geen reflux

(okt. 78) geen reflux, residu na expressie 190 cc

CUTM: (nov. 68) hyperreflexie te vroeg en te hoog, capaciteit gering,
de veel te actieve blaas kan leiden tot trabekels en
afwijkingen aan hogere urinewegen

(feb. 74) geen verhoogde urethraeerstand, blaascontracties sterk afgenomen

(okt. 78) hypotone areflexie blaas, urethraeerstand laag

isotopenonderzoek: (nov. 68) hydronefrose Li, nierfunctie Re-nier niet optimaal
(sept. 69) aanwijzingen voor matig gestoorde nierfunctie

cystoscopie: (jan. 74) blaasmucosa g.a., sterke trabeculatie met cellulae
Re ostium normaal, Li ostium sterk gelateraliseerd,
Re trigonum helft normaal, Li trigonum helft niet ontwikkeld,
Re urethrahelft van sfincter internus bol naar voren
(okt. 78) sterke trabeculatie met cellulae. Slijmvlies gaaf.
Trigonum Li nauwelijks ontwikkeld. Li-ostium gelateraliseerd
Blaashals soepel. Re zijde wat ingesprongen

mictie: d.m.v. intermitterende catheterisatie 4 dd

continentie: tussendoor vaak nat

infecties urinewegen: proteus, nov. 68; coli, aug. 69; gr.næg.staven, sept. 69;
dec. 69; sept. 75; okt. 77; proteus, nov. 78; coli, feb. 82

ingrepen: (nov. 68) bij poging tot lus-ureterostomie afscheuren van ureter bij
pyelum, toen nefrectomie Li

(jan.74) calibratie en dilatatie urethra

ORTHOPAEDIE/REVALIDATIE

Xf bekken: (na geboorte) heupdysplasie Re

Xf wervelkolom: (na geboorte) verwijde dist.interped., lichte kyfose

onderzoek: (na geboorte) beperking abductie en exorotatie Re-heup,
neiging flexiecontracturen knieën

Xf wervelkolom: (mrt. 71) ook wervelbogen C6, 7 en Th1 niet gesloten, geen
enkele wervel heeft normale contour

(okt. 73) kyfoscoliose lijkt niet progressief

(okt. 75) kyfoscoliose stationair

(mrt. 77) torsie scoliose van de thoracale wervelkolom met
congenitale afwijkingen in dit traject

(nov. 79) kyfose Th12-L4 115° zittend; scoliose 48°

(feb. 81) gefixeerde rest kyfose 67° met daarboven gefixeerde
lordose van ± 67°

Xf bekken: (sept. 69) heupluxatie Re

(mrt. 71) caput Re-femur staat tegen de spina iliaca ant.inf.;
het femur staat in 90° exorotatie

(okt. 73) volledige luxatie Re-heup

onderzoek: (aug. 83) rug recht; bekkenscheefstand; Re heup neutrale stand,
Li heup in exorotatieflexie; passieve kniefunctie Li 0-90°,
Re 0-30°; voeten plantigraad, klauwstand van de tenen

operaties: (okt. 69) adductorentenotomie Re

(dec. 80) kyfoseresectie en fixatie en spondylodese vlg. Zielke
over het traject Th8-L4

complicaties: (dec. 69) supracondylaire femurfractuur Re

(jan. 70) distale femurschachtfractuur Li

(mrt. 78) epifysiolyse fractuur distale femur Re

mobiliteit: rolstoel gebonden

hulpmiddelen/apparaat: rolstoel, roadmaster, laarsspalken

fysiotherapie: 2 x per week

ADL zelfstandigheid: vrijwel geheel

klinische revalidatie: mei 71 - juni 71, Lyndensteyn

okt. 73 - juni 74, Lyndensteyn (dagbehandeling)

decubitus: (1971) op de rug bij litteken

(1973) op Li en Re grote teen

(1974) drukplekken in de liesstreek (door corset)

(1976) op de bekkenkam (door corset)

(1978) op de rug

(1983) Li grote teen

OOGHEELKUNDE

onderzoek: (1971) licht astigmatisme, waarschijnlijk Li amblyopie, visus niet goed te beoordelen

(1977) VOD 6/5, VOS 0.6, fundi normaal

(1980) VOD 6/5 en VOS 0.6 zonder correctie. Li fundus normaal,
Re fundus wat dikke venen, geen stuwingspapil

PSYCHOSOCIAAL

psychische ontwikkeling: algemene indruk goed

psychologisch onderzoek: (1971) redelijk niveau

(1978) SON-IQ 90, verbale WISC IQ 78, concentratie
en geheugen goed

onderwijs: LEAO-3 (na gewone lagere school)

huisaanpassing: volledig

gezin: P + M, ♀ geb. 1966, ♀ geb. 1967, patiente

HUIDIGE MEDICATIE

Difalac 40 mg

(caloriebeperkte voeding)

Spina Bifida Werkgroep - AZG

Informatie WIJKVERPLEEGKUNDIGE →

naam kind:

geboortedatum:

oproep voor controledag:

Graag dit papier 1 maand vóór de controledag insturen!

SPINA BIFIDA WERKGROEP

Kliniek voor Neurochirurgie

Academisch Ziekenhuis

Oostersingel 59

9700 RB GRONINGEN

tel.050-612636(=secretaresse

spina bifida werkgroep)

naam wijkverpleegkundige:

adres:

telefonisch bereikbaar:

hoe frequent/intensief contact met het gezin:

Zijn er bepaalde klachten ? (zo ja, hoe vaak en hoe ernstig)

- bv: hoofdpijn/braken/misselijkheid/epilepsie/urinsweginfecties

- andere:

Zijn er problemen/vragen m.b.t. de verzorging ?

bv: voeding/incontinentie urine/stoma/defaecatie/decubitus/contracturen/
medicijngebruik/adipositas

- andere:

Zijn er problemen/vragen op psychosociaal terrein ?

bv: - op school/dagverblijf

- in het gezin/naaste omgeving

- relatie met het ziekenhuis/artsen

- acceptatie/verwerking handicap

- ADL

- huisaanpassing

- vervoer

- seksualiteit/relaties

- recreatie

- toekomst

- andere

Hebt U als wijkverpleegkundige nog bepaalde vragen aan de Spina Bifida Werkgroep ?

Wij vinden alles belangrijk wat U vermeldenswaardig vindt !

K. formulier voor informatie-overdracht door wijkverpleegkundigen

Spina Bifida Werkgroep - AZG

Informatie MYTYSCHOOL → SPINA BIFIDA WERK GROEP
naam kind: Academisch Ziekenhuis Groningen
geboorte datum: tel.050-612636
opgeroepen voor controledag:

Schoolvorderingen: Leerkracht:
(stand van zaken graag kort omschrijven) (event. prognose)
- lezen
- schrijven
- ned. taal
- rekenen
- wereldoriëntatie
- handvaardigheid
- sociaal gedrag

Fysiotherapie Fysiotherapeut(e):
(korte omschrijving van de behandeling en de event. problemen)

Logopedie: Logopedist(e):
(korte omschrijving van de behandeling en de event. problemen)

Kontakt met ouders:

schoolmaatsch.werk:

Overige opmerkingen:
- handfunctie:
- verzorging/ADL:
- vervoer/voorzieningen:
- speciale vragen:

L. formulier voor informatie-overdracht vanuit de Mytyschool

Spina Bifida Werkgroep - AZG

informatie LYNDENSTEYN → SPINA BIFIDA WERKGROEP
naam kind: Academisch Ziekenhuis Groningen
geboorte datum: tel. 050-612636
opgeroepen voor controledag:

bijzonderheden neurochirurgie/neurologie ?

- pomp (bv. hoofdpijn, braken, suf, enz.):
- litteken rug (bv. pijnklachten, vochtscheiding, enz.):
- epilepsie: insuluten - frequentie:
 - duur:
 - trekking/slap:
- andere bijzonderheden of vragen:

bijzonderheden kindergeneeskunde/urologie ?

- doorgemaakte ziekten of ingrepen:
- eten (dieet/eetlust/traag?):
- drinken (hoeveel ongeveer?):
- plassen (spontaan/kloppen/blaasexpressie, hoe vaak/tussendoor nat-droog):
- stoma (verzorgingsproblemen?):
- urineweginfecties?
- defaecatie (spontaan/obstipatie/incontinentie):
- andere bijzonderheden of vragen:

bijzonderheden orthopaedie/revalidatie ?

- motorisch functioneren:
- welke apparatuur:
- ADL-zelfstandigheid:
- decubitusproblemen:
- fysiotherapie:
- andere bijzonderheden of vragen:

psychosociale bijzonderheden ?

- contact met de ouders:
- functioneren op school:
- gedrag in de groep:

MEDICIJNEN GEBRUIK:

M. formulier voor informatie-overdracht vanuit het revalidatie-centrum

Spina Bifida Werkgroep - AZG

Naam: Geb.: datum bezoek:
Woonplaats: Brief: duur bezoek:

- algemene indruk ouders:
- medisch inzicht:
- toekomstbeeld:
- samenstelling gezin:
- type gezin:
- school van patient:
- relatie t.a.v. kind:
- spina bifida in familie:
- prenatale diagnostiek:
- huisaanpassing:
- contact met huisarts:
 - wijkverpleegkundige:
 - maatsch.werk:
 - BOGK:
 - andere ouders:
- inzicht functie coörd.arts:
- houding t.a.v. AZG: waardering bezoek:
- verdere opmerkingen: bezoek zinvol:

Revisie:

N. formulier met aandachtspunten voor een huisbezoek van de coördinerend arts

HELPING SPINA BIFIDA PATIENTS AND THEIR PARENTS

J.F. Oosterom

M.J. Meihuizen – de Regt

social worker
REHABILITATION DEPT.

medical coordinator
DEPT. OF NEUROSURGERY

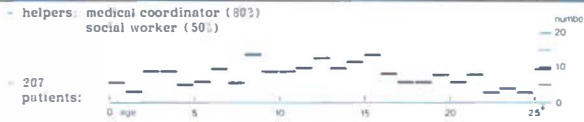
UNIVERSITY HOSPITAL GRONINGEN, THE NETHERLANDS



10 years experience of a social worker and medical coordinator in supporting spina bifida patients and their parents who require many kinds of psycho-social help. This poster presents our standard policy at various ages. Support is also provided by other specialists especially from the Rehabilitation Department, which has not been included in this poster presentation. The introduction gives a brief summary of the principal needs and considerations which provided the basis for the development of our standard policy.

INTRODUCTION

Possibilities & Limitations



Needs	EMOTIONAL SUPPORT	INFORMATION	CONTACT WITH OTHER PARENTS / PATIENTS
	<ul style="list-style-type: none"> - crisis intervention - how to cooperate with the team - long term help: acceptance/motivation for treatment 	<ul style="list-style-type: none"> - concerning: <ul style="list-style-type: none"> - medical situation - procedures - organisation - adaptations 	<ul style="list-style-type: none"> - sharing of experiences - recognising the situation of others - solidarity
	<p>groups</p> <p>indiv.</p>	<p>groups</p> <p>indiv.</p>	<p>groups</p> <p>indiv.</p>
Considerations	<ul style="list-style-type: none"> - s. b. birth is a crisis - a good start is the basis of cooperation - don't let sleeping dogs lie, ... - acceptance/motivation is a process 	<ul style="list-style-type: none"> - inf. must be repeated - inf. prevents cooperation problems - inf. promotes cooperation and selfconfidence 	<ul style="list-style-type: none"> - meeting other people with similar problems promotes recognition, relativation and solidarity



O. posterpresentatie op het congres van "the Society for Research into Hydrocephalus and Spina Bifida" 1984

STANDARD POLICY

age	methods	aims	comments
0 - 4	crisis intervention / medical information to parents	good start : <ul style="list-style-type: none"> - acceptance process - cooperation with the team 	intensive support in the beginning often creates too high expectations. After the first three months a gap can exist. Therefore:
1 - 3	groupmeeting with parents once a year	<ul style="list-style-type: none"> - sharing of experiences - give/obtain information - create solidarity 	Meeting members of the team in a non clinical setting creates better partnership. Peer-group regarding "age", but not regarding severity of s.b. provides relativation of their own problems.
4	conversation with parents, psych. test of the child	moment of evaluation : <ul style="list-style-type: none"> - medical + organisational - psychological possibilities - practical possibilities 	Long term support after bad news (mental retardation) is not always available - but necessary. Parents sometimes complain that it is often confined to one moment.
11	conversation with parents	<ul style="list-style-type: none"> - school - ADL - adoptions - future <ul style="list-style-type: none"> - acceptance process 	
11 - 12	group meeting with children once a year	<ul style="list-style-type: none"> - sharing of experiences - learning about s.b. - solidarity 	Peergroup regarding age = first meeting of partners in distress → very good feeling of solidarity (in spite of differences in severity of s.b.)
13 - 18	group meeting with children once in 2 yrs	<ul style="list-style-type: none"> - sharing of experiences - talking about "living with a handicap" - think about the future - solidarity 	For many of them it was so important that they still talked about it after a year. Wheelchair patients and walkers discovered each others (serious) problems.
16 - 18	individual conversation with adolescent minimal once	<ul style="list-style-type: none"> - medical information concerning own situation, independence, sexuality, etc. - talking about the future 	It appears to be important for the patient: he himself feels like an adult partner in the team.
25*	group meeting with adult patients once in 3 or 4 years	<ul style="list-style-type: none"> - sharing of experiences - solidarity - information about the continuity of teamcontrol 	Adults are more reserved than children. This was often the first meeting with other people suffering from spina bifida.
0 - 25*	group meeting with parents and adult patients once in 3 or 4 years	exchange possibilities and limitations of the patients/parents	Meeting of the team members brings forward: partnership, participation and cooperation. Team members learned a lot about the problems of the parents and their skills.

Spina Bifida Werkgroep - AZG

patient:

datum gesprek:

duur gesprek:

doelen

- kennismaking (zonder ouders erbij)
- informatie over spina bifida
- zelfstandigheid en mondigheid benadrukken
- positief zijn naar toekomst toe
- puberteitsproblemen (identiteit/seksualiteit/relaties)
- ook van jou leren

gezin

- ouders: kontakt
vertrouwen
acceptatie
- broers en zusters: kontakt
acceptatie
- wereldbeeld: kranten
tijdschriften
t.v. programma's
boeken
- hobby's

relaties buiten het gezin

- leeftijdgenoten
- goede vrienden/vriendinnen
- lotgenoten
- HA/m.w.
- kerk
- school

toekomstbeeld

- ADL
- zelfstandigheid
- mondigheid
- wonen
- beroep
- relaties
- zelfbeeld/zelfacceptatie

AZG en spina bifida

- controledag
- houding t.o.v. AZG
- onderzoek, schaamtegevoel
- kennis van de afwijking
- hoe leg je 't uit aan anderen
- hoe ga je om met incontinentie

relaties en seksualiteit

- voorlichting i.h.a.
- specifiek voor SB
- vriendjes/vriendinnetjes
- problemen bij vrijen
- kinderen krijgen
- erfelijkheid en prenatale diagnostiek

revisie:

- P. formulier met aandachtspunten voor een gesprek van de coördinerend arts met een jongere met spina bifida

LITERATUUR

- Allen, L.C., T.A. Doran, M. Muskin, N.L. Rudd, R.J. Benzie & L.J. Sheffield: Ultrasound and amniotic fluid alpha-fetoprotein in the prenatal diagnosis of spina bifida. *Obstet. Gynecol.*, 60, 169 (1982)
- van Alphen de Veer-Baan, P.: Survey-onderzoek onder ca. 300 gezinnen in Nederland, naar de gezinssituatie en de hulpverlening rond een kind met spina bifida. Verslag nr. 2. Gesprekken met ouders in 15 gezinnen over hun ervaringen en begeleidingsbehoefte. *Doktoraalskriptie*, Leiden (1980)
- Anderson, E.M. & Spain, B.: *The child with spina bifida*. Methuen, London (1977)
- Asher, M., & R.N. Joyce: Factors affecting the ambulatory status of patients with spina bifida cystica. *J. Bone and Joint Surg.* 65A, 350 (1983)
- Arema, F.M. & R. Olk: Een onderzoek naar de samenwerking tussen de ouders en de Spina Bifida Werkgroep Groningen. *Doctoraalonderzoek*, Instituut voor Orthopedagogiek Groningen (1984) (in bewerking)
- Aukes, L.C.: Her herstel van de eenheid van het medisch handelen in teamverband. *Eindverslag Schakelteamonderzoek*. Instituut voor Sociale en Bedrijfspsychologie Groningen (1980)
- Biggar, R.J., E.A. Mortimer & G.E. Haughey: Descriptive epidemiology of neural tube defects, Rochester, New York, 1918-1938. *Am.J. of Epidemiol.* 1042 (1976)
- Blaauw, G.: Hydrocephalus and epilepsy. *Z.Kinderchir.* 25, 341 (1978)
- Bos, G.J.: Vruchtbare volksgezondheidskundige perspectieven voor spina bifida aperta. *Med. Contact* 30, 1025 (1975)
- Bos, J.M.: Het gezin met een harte-kind, een sociaal wetenschappelijk onderzoek in gezinnen met een kind met een aangeboren hartafwijking. *Dissertatie Tilburg* (1977)
- Brand, A.C.I.: Samenwerken in de gezondheidszorg, fasen en facetten nader belicht. *Med. Contact* 33, 343 (1978)
- Brereton, R.J., R.B. Zachary & J. Lister: Urinary continence in open myelomeningocele. *Arch. Dis.Childhood*, 52, 703 (1977)
- Breslau, N., K.S. Staruch & E.A. Mortimer: Psychological distress in mothers of disabled children. *Am.J.Dis.Child.*, 136, 682 (1982)
- Brock, D.J.H. & R.G. Sutcliffe: Alpha-fetoprotein in the antenatal diagnosis of anencephaly and spina bifida. *Lancet*, july, 197 (1972)
- Brock, D.J.H.: Impact of maternal serum alpha fetoprotein screening on antenatal diagnosis. *Br.Med.J.*, 285, 365 (1982)
- Brocklehurst, G.: *Spina bifida for the clinician*. Spastics International Medical Publications, London (1976)
- Broere, G., M.G.D. v.d. Dunk, H. Oosting-de Boer, A.J.F. Rootlieb & H.J. de Voogt (red): *Omgaan met spina bifida*. Infopers, Meppel (1983)
- de Bruyn Ouboter-Kooy, E.C.: De opvang van de ouders door de maatschappelijk werker. In: *De zorg voor het kind met spina bifida en hydrocephalus*, Boerhaavecurcus, Leiden (1975)
- Buck-Braat, M.L.E. en A.T.C. Waayer: Surveyonderzoek onder ca. 300 gezinnen in Nederland naar de gezinssituatie en de hulpverlening rond een kind met spina bifida; verslag no. 3. *Doktoraalskriptie*, Leiden (1981)
- Bijl, L.: Status dysraphicus. *Diss. Hollandia*, Baarn (1956)
- Byrne, R.R. & L.J. Larson: Hip instability in myelodysplasia. *Clin.Orthop. and Relat.Res.*, 127, 150 (1977)
- Cambridge, J. & E.M. Anderson: *The handwriting of Spina Bifida Children*. ASBAH, London (1979)

- Carter, C.O. & K. Evans: Spina bifida and anencephalus in Greater London. *J. of Med.Gen.*, 10, 209 (1973)
- Cleland, J.: Contribution to the study of spina bifida, encephalocele and anencephalus. *J.Anat. Physiol.*, 17, 257 (1883)
- Cohen, P.: Myelomeningocele, general considerations. *West J.Med.*, 121, 300 (1974)
- Cornell, J., M.M. Nelson & P. Beighton: Neural tube defects in the Cape Town area, 1975-1980. *S.A.Med.J.*, 64, 83 (1983)
- Cowchock, S., E. Ainbender, G. Prescott, B. Crandall, L. Lau, R. Heller, W.A. Muir, E. Kloza, M. Feigelson, M. Mennuti & L. Cederquist: The recurrence risk for neural tube defects in the United States. *Am.J. of Med.Genetics*, 5, 309 (1980)
- Crandall, B.F., R.D. Robertson, T.B. Leberherz, W. King & P.C. Schroth: Maternal serum alpha-fetoprotein screening for the detection of neural tube defects, report of a pilot program. *Western J. of Med.*, 138, 524 (1983)
- Curtis, B.H., J.E. Butler & C.C. Emerson: Follow-up study of 100 patients over age 12 with myelomeningocele. In: American Academy of orthopaedic surgeons, Symposium on Myelomeningocele. Mosby Company, St. Louis (1972)
- Curtis, B.H.: Classification of myelomeningocele and congenital spinal defects. In: American Academy of orthopaedic surgeons, Symposium on Myelomeningocele, Mosby Company, St. Louis (1972)
- Dechesne, B.H.H.: Lichamelijk gehandicapte jongeren, sexualiteit, relaties, zelfbeeld. uitg. Lemniscaat, Rotterdam (1979)
- Diokno, A.C., E. Kass & J. Lapidus: New approach to myelodysplasia. *J.Urol.*, 116, 771 (1976)
- Doran, P.A. & A.N. Guthkelch: Studies in spina bifida cystica, general survey and reassessment of the problem. *J.Neurol.Neurosurg.Psychiatr.* 24, 331 (1961)
- Dorner S.: The relationship of physical handicap to stress in families with an adolescent with spina bifida. *Developm.Med.Child Neurol.*, 17, 765 (1975)
- Duijndam, B. & P. Westerhuis: Survey-onderzoek onder ca. 300 gezinnen in Nederland, naar de gezinssituatie en de hulpverlening rond een kind met spina bifida. Verslag nr. 1 betreffende de gezinssituatie van 128 ouders met thuiswonende kinderen in de lagere schoolleeftijd en de hulpverlening aan 270 ouders met thuiswonende kinderen. Doktoraalskriptie, Leiden (1980)
- Editorial: Valproate and malformations. *Lancet*, dec. 1313 (1982)
- Editorial: Whose turn now? *Lancet*, aug. 298 (1976)
- Elwood, J.M. & J.H. Elwood: Epidemiology of anencephalus and spina bifida. Oxford Univ. Press, Oxford (1980)
- Elwood, J.H.: Secular trends in the incidence of anencephalus and spina bifida in Belfast and Dublin 1953-1973. *Irish J.Med.Sci.*, 144, 388 (1975)
- Elwood, J.H.: Major central nervous system malformations notified in Northern Ireland, 1969 to 1973. *Developm.Med.Child Neurol.*, 18, 512 (1976)
- Elwood, J.M.: Anencephalus in Canada 1943-1970. *Am J. of Epidemiol.* 100, 288 (1974)
- Elwood, J.M.: Anencephalus and drinking water composition. *Am.J. of Epidemiol.*, 105, 460 (1977)
- Emery, J.L.: In: American Orthopaedic Surgeons, Symposium on Myelomeningocele. Mosby Company, St. Louis (1972)
- Evans, D.R., R.G. Newcombe & H. Campbell: Maternal smoking habits and congenital malformations: a population study. *Brit.Med.J.* 2, 171 (1979)
- Fahrenfort, M.: Besluitvorming op een chirurgische polikliniek. *Metamedicia*, 61, 54 (1982)
- Fedrick, J.: Anencephalus in Scotland 1961-72. *Brit.J.Prev.Soc.Med.*, 30, 132 (1976)
- Feiwell, E.: Surgery of hip in myelomeningocele as related to adult goals. *Clin.Orthop. & Rel. Res.*, 148, 87 (1980)

- Feiwell, E., D. Sakai & T. Blatt: The effect of hip reduction on function in patients with myelomeningocele. *J.Bone & J.Surg.* 60A, 169 (1978)
- Ferembach, D.: Frequency of spina bifida occulta in prehistoric human skeletons. *Nature* 199, 100 (1963)
- Ferguson-Smith, M.A.: The reduction of anencephalic and spina bifida births by maternal serum alpha-fetoprotein screening. *Brit.Med.Bull.*, 39, 365 (1983)
- Field, B.: The child with spina bifida: medical and social aspects of the problems of a child with multiple handicaps and his family. *Med.J.Austr.* 2, 1284 (1972)
- Field, B.: Neural tube defects in New South Wales, Australia. *J. of Med.Genetics* 15, 329 (1978)
- Freeman, J.M.: Practical management of meningomyelocele. Univ. Park Press, Baltimore (1974)
- Freeston, B.M.: An enquiry into the effect of a spina bifida child upon family life. *Developm. Med. Child Neurol.* 13, 456 (1971)
- Geelen, J.A.: The teratogenic aspects of hypervitaminosis A on neural tube formation. *Dissertatie Nijmegen* (1980)
- Genevet, L.: Devenir à long terme des myéloméningocèles. *La Revue Pédiatrie*, 17, 523, (1981)
- Ghosh, A., J.S.K. Woo, I.M.L. Poon & Ho-Kei Ma: Neural tube defects in Hong Kong Chinese. *Lancet*, aug. 468 (1981)
- Greenberg, F., L.M. James & G.P. Oakley: Estimates of birth prevalence rates of spina bifida in the United States from computer-generated maps. *Am.J.Obstet.Gynecol.* 145, 570 (1983)
- Groffen, W. & L.C. Aukes: In overleg met de patient, communicatieve verrichtingen in het ziekenhuis. *Van Loghum Slaterus, Deventer* (1979)
- de Groot, M.J.W.: Epidemiologische aspecten van aangeboren misvormingen. *Huisarts & Wetenschap*, 8, 121, 176, 211 (1965)
- Guidetti, B., R. Giuffrè, L. Palma & M. Fontana: Hydrocephalus in infancy and childhood. *Child's Brain* 2, 209 (1976)
- Hagard, S., F. Carter & R.G. Milne: Screening for spina bifida cystica, a cost-benefit analysis. *Brit.J.prev.soc.Med.*, 30, 40 (1976)
- Hammersma, K.: Anencephalie en spina bifida. *Dissertatie Rotterdam* (1966)
- Hanify, J.A., P. Metcalf, C.L. Nobbs & K.J. Worsley: Congenital malformations in the newborn in Northland, 1966-1977. *New Zeal.Med.J.*, 92, 245 (1980)
- Harberden, P. van: Als het kind "anders" is; het georganiseerd lotgenotencontact als hulpbron van verwerking. *Med.Contact*, 603 (1980)
- Harris, L.E., L.A. Stayura, P.F. Ramirez-Talavera & J.F. Annegers: Congenital and acquired abnormalities observed in live-born and still-born neonates. *Mayo Clin.Proc.*, 50, 85 (1975)
- Hemmer, R., E. Weissenfels, G. Hansel-Friedrich & H. Friedrich: Körperliche und geistige Entwicklung nach Frühoperation der Myelocelen. *Neurochirurgia*, 20, 7 (1977)
- Hide, D.W. & C. Semple: Coordinated care of the child with spina bifida. *Lancet*, sept. 603 (1970)
- Hirasing, R.A., R. Grimberg & H.D. Hirasing: De frequentie van niet normaal ingedaalde testes bij jonge kinderen. *Ned.T.Geneesk.* 126, 2294 (1982)
- Hoffer, M.M., E. Feiwell, R. Perry, J. Perry & C. Bonnett: Functional ambulation in patients with myelomeningocele. *J.Bone & Joint Surg.* 55A, 137 (1973)
- Holland, M.B. & M.P. Gilbertson: Hospital service for young adults with spina bifida and hydrocephalus. *Z. Kinderchir.* 38, 113 (1983)
- Hooykaas, J.A.P.: Zich regelmatig catheteriseren. *Ned.T.Geneesk.* 127, 283 (1983)
- Hosking, G.P.: Fits in hydrocephalic children. *Arch.Dis.Childhood* 49, 633 (1974)
- Houtman, W.A., M.J. Meihuizen-de Regt & Ch. Rutgers: Strabismus and meningomyelocele. *Docum.Ophthalmol.* 50, 255 (1981)

- Huff, C.W. & P.L. Ramsey: Myelodysplasia, the influence of the quadriceps and hipabductor muscles on ambulatory function and stability of the hip. *J. Bone and Joint Surg.*, 60A, 432 (1978)
- van Huffelen, A.C.: Partial epilepsy in hydrocephalic children treated with shunting procedures. *Clin. Neurol. Neurosurg.* 3, 180 (1974)
- Huffstadt, A.J.C.: Begeleiding en behandeling van patienten met cheilognathopalatoschisis. *Ned. T. Geneesk.* 124, 2209 (1980)
- Hunt, G.M.: Spina bifida: implications for 100 children at school. *Developm. Med. Child Neurol.* 23, 160 (1981)
- Hunt, G., W. Lewin, J. Gleave & D. Gairdner: Predictive factors in open myelomeningocele with special reference to sensory level. *Brit. Med. J.*, 4, 197 (1973)
- Imaizumi, Y.: Distribution of the incidence of Anencephaly in Japan. *Social Biology*, 23, 66 (1976)
- Ivan, L.P., S.H. Choo & E.C.G. Ventureyra: Complications of ventriculo-atrial and ventriculo-peritoneal shunts in a new children's hospital. *The Canadian J. of Surg.*, 23, 566 (1980)
- James, N., K.M. Laurence & M. Miller: Diet as a factor in aetiology of neural tube defects. *Z. Kinderchir.*, 31, 302 (1980)
- James, W.: The sex ratio in spina bifida. *J. of Med. Genetics*, 16, 384 (1979)
- Janerich, D.T.: Female excess in anencephaly and spina bifida: possible gestational influences. *Am. J. of Epidem.*, 101, 70 (1975)
- Janerich, D.T. & J. Piper: Shifting genetic patterns in anencephaly and spina bifida. *J. of Med. Genetics*, 15, 101 (1978)
- de Jonge, M.C., J.A. Kornelis, J.W. v.d. Berg & J. Felderhof: The evaluation of functional disorders of the urinary tract in children with spina bifida. *Developm. Med. Child Neurol. suppl.* 20, 51 (1969)
- ten Kate, L.P.: De natale frequentie van kystische fibrose. *Dissertatie Groningen* (1975)
- Kleijer, W.J., H.W.A. de Bruyn & N.J. Leschot: Amniotic fluid alpha-fetoprotein levels and the prenatal diagnosis of neural tube defects: a collaborative study of 2180 pregnancies in the Netherlands. *Br. J. of Obstet. & Gynaecol.*, 85, 512 (1978)
- Kouwenhoven-Hebels, T.: The expert parent or can we help each other. *ICPS bulletin* (1982)
- Krol, L.J., R. de Leeuw & T.W. de Wilde: Luisteren naar de consument van gezondheidszorg. *Ned. T. Geneesk.*, 124, 1585 (1980)
- Kroovand, R.L.: The artificial sphincter for urinary continence. *Developm. Med. Child Neurol.* 25, 520 (1983)
- Kropp, K.A. & K.K.S. Voeller: Cryptorchidism in meningomyelocele. *J. Pediatr.*, 99, 110 (1981)
- Kübler-Ross, E.: *Lessen voor levenden, gesprekken met stervenden.* uitg. Ambo, Baarn (1969)
- Kuypers, H.M. & H.J. Huisjes: Anencefalie. *Ned. T. Geneesk.*, 115, 1075 (1971)
- Lamberts, H.: Samenwerken in een team, een routebeschrijving door een ruig landschap. *Med. Contact*, 29, 1453 (1974)
- de Lange, S.A.: Huisarts en specialistenbrief. *Med. Contact*, 34, 101 (1979)
- Laughlin, J.F. & D.B. Shurtleff: Management of the newborn with myelodysplasia. *Clin. Pediatrics*, 18, 463 (1979)
- Laurence, K.M.: Effect of early surgery for spina bifida cystica on survival and quality of life. *Lancet*, feb., 301 (1974)
- Laurence, K.M., A.S. Bligh & K.T. Evans: Vertebral and other abnormalities in parents and sibs of cases of spina bifida cystica and of anencephaly. *Developm. Med. Child Neurol.*, suppl. 16, 107 (1968)
- Laurence, K.M., C.O. Carter & P.A. David: Major central nervous system malformations in South Wales. *Brit. J. Prev. Soc. Med.* 21, 146 (1967)
- Layde, P.M., S.D. von Allmen & G.P. Oakley: Maternal serum alpha-feto protein screening: a cost-benefit analysis. *Am. J. Publ. Health*, 69, 566 (1979)

- Leading article: Epidemiology of Anencephaly, Spina Bifida and congenital Hydrocephalus. *Brit.Med.J.*, nov., 1156 (1976)
- Leck, I.: Changes in the incidence of neural tube defects. *Lancet*, oct., 791 (1966)
- Leck, I.: Spina bifida and anencephaly: fewer patients, more problems. *Br.Med.J.*, 286, 1679 (1983)
- Lendon, R.G., M. Lendon & R. Wynne-Davies: Congenital vertebral anomalies and the possible aetiological relationship with spina bifida. *Z.Kinderchir.*, 34, 390 (1981)
- Lendon, R.G., R. Wynne-Davies & M. Lendon: Are congenital vertebral anomalies and spina bifida cystica aetiologicaly related? *J. of Med.Gen.*, 18, 424 (1981)
- Light, J.K. & F.B. Scott: Artificial urinary sphincter in spinal cord injury patients. *J.Urol.*, 130, 1127 (1983)
- Linder, R.: Mothers of disabled children, the value of weekly group meetings. *Developm.Med. Child Neurol.*, 12, 202 (1970)
- Lonton, A.P., A.M. O'Sullivan & A.M. Loughlin: Spina bifida adults. *Z. Kinderchir.* 38, 110 (1983)
- Lorber, J.: Results of treatment of myelomeningocele, an analysis of 524 unselected cases with special reference to possible selection for treatment. *Developm.Med.Child Neurol.*, 13, 279 (1971)
- Los, F.J.: Serum-AFP-screening van zwangeren op foetale neurabuisdefecten. *Dissertatie Groningen* (1981)
- Maloley, M., S. Weber & D.R. Smith: A and V patterns of strabismus in meningomyelocele. *Am.Orthopt.J.*, 27, 115 (1977)
- Mathers, C.D. & B. Field: Some international trends in the incidence of neural tube defects. *Comm. Health Studies*, 7, 60 (1983)
- McAndrew, I.: Children with a handicap and their families. *Child: care health and development*, 2, 213 (1976)
- McAndrew, I.: Adolescent and young people with spina bifida. *Developm.Med.Child Neurol.*, 21, 619 (1979)
- McBride, M.L.: Sib risks of anencephaly and spina bifida in British Columbia. *Am.J. of Med. Gen.*, 3, 377 (1979)
- McLaughlin, J.F. & D.B. Shurtleff: Management of the newborn with myelodysplasia. *Clin.Ped.*, 18, 463 (1979)
- Meihuizen-de Regt, M.J.: Spina Bifida, een multidisciplinaire benadering. *Stafleu, Alphen a/d Rijn* (1980)
- Meinardi, H.: Het verband tussen het gebruik van anti-epileptica door de zwangere vrouw en het ontstaan van aangeboren afwijkingen bij haar kind. *Ned.T.Geneesk.*, 127, 2012 (1983)
- Menelaus, M.B.: The orthopaedic management of spina bifida cystica. *Churchill Livingstone, Edinburgh* (1980)
- Menelaus, M.B.: Orthopaedic management of children with myelomeningocele: a plea for realistic goals. *Developm.Med.Child Neurol.*, 18, 3 (1976)
- Meuwissen, J.H.J.M.: Kan periconceptionele vitamine-suppletie aangeboren neurale-buis-defecten voorkomen? *Ned.T.Geneesk.*, 125, 2067 (1981)
- Miller, P., D.W. Smith & T.H. Shepard: Maternal hyperthermia as a possible cause of anencephaly. *Lancet*, march, 519 (1978)
- Minns, R.A., C.A. Sobkowiak, A. Skardontson, K. Dick, R.A. Elton, J.K. Brown & J.O. Forfar: Upper limb function in spina bifida. *Z. Kinderchir.*, 22, 493 (1977)
- Modesti, L.M., F.E. Glasauer & K.L. Terplan: Spheno-ethmoidal Encephalocele. *Child's Brain*, 3, 140 (1977)
- Morgagni, G.B.: *De sedibus et causis morborum per anatomen indagates* (1761)

- Morton, M.S., P.C. Elwood & M. Abernethy: Trace elements in water and congenital malformations of the central nervous system in South Wales. *Brit.J. of Prev. & Soc.Med.*, 30, 36 (1976)
- Munan, L. & A. Kelly: Frequency of fatal congenital anomalies of the nervous system: association with geographic latitude. *Soc.Biol.*, 26, 335 (1979)
- Muntendam, P.: De betekenis van patiëntenverenigingen voor de Gezondheidszorg in Nederland. *Ned.T.Geneesk.*, 123, 933 (1979)
- Naggan, L.: Anencephaly and spina bifida in Israel. *Pediatrics*, 47, 577 (1971)
- Naggan, L. & B. MacMahon: Ethnic differences in the prevalence of anencephaly and spina bifida in Boston. *NewEngl.J. of Med.*, 277, 1119 (1967)
- Nationale Kruisvereniging: Wij in de wijk, signalement van de functie van de wijkverpleegkundige. (1980)
- Nellhaus, G.: Head circumference from birth to eighteen years, practical composite international and interracial graphs. *Pediatrics*, 41, 106 (1968)
- Nesbith, D.E. & F.A. Ziter: Epidemiology of myelomeningocele in Utah. *Developm.Med.Child Neurol.*, 21, 754 (1979)
- Nevin, N.C.: Neural tube defects. *Lancet*, dec., 1290 (1981)
- Nevin, N.C. & W.P. Johnston: A family study of spina bifida and anencephalus in Belfast, North Ireland (1964 to 1968). *J.of Med.Genet.*, 17, 203 (1980)
- Nevin, N.C. & W.P. Johnston: Risk of recurrence after two children with central nervous system malformations in an area of high incidence. *J. of Med.Genet.*, 17, 87 (1980)
- Nevin, N.C., W.P. Johnston & J.D. Merrett: Influence of social class on the risk of recurrence of anencephalus and spina bifida. *Developm.Med.Child Neurol.*, 23, 155 (1981)
- Ohaegbulam, S.C. & N. Saddeqi: Congenital malformations of the central nervous system in Enugu, Nigeria. *East.Afr.Med.J.*, 56, 509 (1979)
- Okamoto, G.A., J.V. Lamers & D.B. Shurthleff: Skin break down in patients with myelomeningocele. *Arch.Phys.Med.Rehabil.*, 64, 20 (1983)
- Oosterom, J.F.: Maatschappelijk werk. In: Spina bifida, een multidisciplinaire benadering. M.J. Meihuizen-de Regt (ed), Stafleu, Alphen a/d Rijn (1980)
- Owens, J.R., F. Harris, E.Mc.Allister & L. West: 19-year incidence of neural tube defects in area under constant surveillance. *Lancet*, nov., 1032 (1981)
- Parsch, K. & K. Rossak: Die pathologische Frakturen bei Spina Bifida. *Arch.Orthop.Unfall-Chir.*, 68, 165 (1970)
- Persson, P.H., S. Kullander, G. Gennser, L. Grennert & C.B. Laurel: Screening for fetal malformations using ultrasound and measurements of alpha-fetoprotein in maternal serum. *Br.Med.J.*, 286, 747 (1983)
- Piggott, H.: The natural history of scoliosis in myelodysplasia. *J Bone & Joint Surg.*, 62-B, 54 (1980)
- Prahl-Andersen, B.: De plaats van het schisissteam in Nederland. *Med.Contact*, 38, 445 (1983)
- Recklinghausen, F., von: Untersuchungen über die spina bifida. *Virchows Arch.Path.Anat.*, 105, 243 (1886)
- Renwick, J.H.: Hypothesis: anencephaly and spina bifida are usually preventable by avoidance of a specific but unidentified substance present in certain potato tubers. *Brit.J. of Prev. & Soc.Med.*, 26, 67 (1972)
- Richards, I.D.G. & H.T. McIntosh: Spina bifida survivors and their parents: a study of problems and services. *Developm.Med.Child Neurol.*, 15, 292 (1973)
- Ris, B.G.M. & J.P.M. Diederiks: Een kritische analyse van interdisciplinaire samenwerking in de hulpverlening. *Tijdschr.Soc.Geneesk.*, 52, 553 (1974)
- Rittersma, J.: Begeleiding en behandeling van patienten met cheilognathopalatoschisis. *Ned.T. Geneesk.*, 125, 403 (1981)

- Roberts, C.J. & C.R. Lowe: Where have all the conceptions gone? *Lancet*, march, 498 (1975)
- Romijn, J.A., D.E. Smit & P.E. Treffers: Anencephalie in Nederland in de periode 1950-1980, regionaal en in de tijd. *Ned.T.Geneesk.*, 126, 2185 (1982)
- van Rootselaar, F.J. & J.W.F. Beks: Spina bifida and anencephaly in Holland: 1950-63, an epidemiological model. 10th Annual meeting of the Society for Research into Hydrocephalus and Spina Bifida (1966)
- Rothstein, T.B., P.E. Romano & D. Schoch: Meningomyelocele. *Amer.J.Ophthal.*, 77, 690 (1974)
- Rubinstein, M.: Samenwerking in de oncologie, het proces van samenwerking. *Med. Contact*, 32, 375 (1977)
- Sandahl, B.: Seasonal incidence of some congenital malformations in the central nervous system in Sweden, 1965-1972. *Acta Paediatr.Scand.*, 66, 65 (1977)
- Sarraf-Chirazi, M.T.: L'anencéphalie, étude épidémiologique in Iran 1967-1971. *Ann.Pédiat.*, 23, 737 (1976)
- Schafer, M.F. & L.S. Dias: Myelomeningocele, orthopaedic treatment. Williams & Wilkins, Baltimore/London (1983)
- Schoenberg, H.W., J.P. Shah, J. Kyker & J.G. Gregory: Changing attitudes toward urinary dysfunction in myelodysplasia. *J.Urol.*, 117, 501 (1977)
- Schüle, K.: Zur Inzidenz von ZNS-Missbildungen im Kölner Raum in den Jahren 1961-70. *Off.Gesundh.-Wesen*, 40, 187 (1978)
- Seiferth, J.: Das Spina-bifida-Kind, unter besonderer Berücksichtigung der urologischen Krankheitsbilder. Schattauer Verlag, Stuttgart (1976)
- Sharrard, W.J.W.: Posterior iliopectas transplplantation in the treatment of paralytic dislocation of the hip. *J. of Bone & J.Surg.*, 46-B, 426 (1964)
- Sheridan-Pereira, M. & O. Hensey: Spina bifida and neural tube defects. *Irish Med.J.*, 75, 163 (1982)
- Shiota, K.: Neural tube defects and maternal hyperthermia in early pregnancy: epidemiology in a human embryo population. *Am.J. of Med.Genet.*, 12, 281 (1982)
- Shurtleff, D.B. & E.L. Foltz: Ten-year follow-up of 267 patients with myelomeningocele. In: American Academy of Orthopaedic Surgeons, Symposium on Myelomeningocele, Mosby Company, St. Louis (1972)
- Shurtleff, D.B., R. Goiney, L.H. Gordon & N. Livermore: Myelodysplasia: the natural history of kyphosis and scoliosis, a preliminary report. *Developm.Med.Child Neurol.*, 18, 126 (1976)
- Singer, H.A., M.M. Nelson & P.H. Beighton: Spina Bifida and Anencephaly in the Cape. *S.Afr. Med.J.*, 53, 626 (1978)
- Smith, E.D.: Spina bifida and the total care of spinal myelomeningocele. Thomas, Springfield (1965)
- Smith, G.K.: Spina bifida. *Clin.Paed.Surg.*, 100 (1976)
- Smith, G.K. & E.D. Smith: Selection for treatment in spina bifida cystica. *Brit.Med.J.*, 4, 189 (1973)
- Smithells, R.W., S. Sheppard & C.J. Shorah: Vitamin deficiencies and neural tube defects. *Arch. of Dis. in Childh.*, 51, 944 (1976)
- Smithells, R.W., S. Sheppard, C.J. Shorah, M.J. Seller, N.C. Nevin, R. Harris, A.P. Read & D.W. Fielding: Possible prevention of neural tube defects by periconceptual vitamin supplementation. *Lancet*, febr., 339 (1980)
- Smithells, R.W., S. Sheppard, C.J. Shorah, M.J. Seller, N.C. Nevin, R. Harris, A.P. Read & D.W. Fielding: Apparent prevention of neural tube defects by periconceptual vitamin supplementation. *Arch.Dis.Child.* 56, 911 (1981)

- Smithells, R.W., M.J. Sellar, R. Harris, D.W. Fielding, C.J. Schorah, N.C. Nevin, S. Sheppard, A.P. Read, S. Walker & J. Wild: Further experience of vitamin supplementation for prevention of neural tube defect recurrences. *Lancet*, 1027 (1983)
- van Soeren, F. & S.A. Duursma: Huisarts en specialist, meer dan één model voor samenwerking. *Med.Contact*, 36, 795 (1981)
- Souza, L.J., de & N. Carrol: Ambulation of the braced myelomeningocele. *J.Bone & J.Surg.*, 58-A, 1112 (1976)
- Spillane, J.D.: The geography of neurology. *Brit.Med.J.*, 2, 506 (1972)
- Spooner, J.W. & R.W. Baloh: Arnold-Chiari malformation, improvement in eye movements after surgical treatment. *Brain*, 104, 51 (1981)
- Stark, G.D.: Spina bifida, problems and management. Blackwell Scientific, Oxford (1977)
- Stark, G.: General paediatric management. In: Spina bifida for the clinician, ed: G. Brocklehurst, (1976)
- Stein, S.C., J.G. Feldman, M. Friedlander & R.J. Klein: Is myelomeningocele a disappearing disease? *Pediatrics*, 69, 511 (1982)
- Stellman, G.R., M. Gilmore & C.M. Bannister: A survey of the problems of bowel management experienced by families of spina bifida children. *Z.Kinderchir.*, 38, 96 (1983)
- Straaten, A. van: Status dysraphicus. *Huisarts en Wetenschap* 19, 260 (1976)
- Tew, B.J. & K.M. Laurence: The effects of admission to hospital and surgery on children with spina bifida. *Developm.Med.Child Neurol.*, 18, 119 (1976)
- Tew, B.J., K.M. Laurence, H. Payne & A. Butters: The sexual development of adolescent spina bifida children. *Z.Kinderchir.*, 37, 179 (1982)
- Tew, B.J., K.M. Laurence, H. Payne & K. Rawnsley: Marital stability following the birth of a child with spina bifida. *Brit.J.Psychiatr.*, 131, 79 (1977)
- Tischer, W.: Experience with ventriculo-peritoneal shunts in infants and children with hydrocephalus. *Z.Kinderchir.*, 34, 128 (1981)
- Trimbos, K.: Integrale geneeskunde (na 20 jaar). *Maandbl.Geest.Volksgezondh.* 64 (1976)
- Tromp, C.N.: Psychologie, In: Spina bifida, een multidisciplinaire benadering, M.J. Meihuizen-de Regt (red). Stafleu, Alphen a/d Rijn (1980)
- Tromp, C.N.: Gevolgen van Hydrocephalus. Dissertatie, Groningen (1984)
- Tünte, W.: Vergleichende Untersuchungen über die Häufigkeit angeborener menschlicher Missbildungen. Fischer, Stuttgart (1965)
- Varfis, G., J. Berney & A. Beaumanoir: Electro-clinical follow-up of shunted hydrocephalic children. *Child's Brain*, 3, 129 (1977)
- in 't Veld, T.L.: Een dag heeft maar 24 uur, ontwikkelingen in verband met "motie 19". *BOSK-nieuws*, nr. 111, 120 (1981)
- Verma, I.C.: High frequency of neural tube defects in North India. *Lancet*, apr., 880 (1978)
- Verluys, C.: De toepassing van het begrip "kwaliteit van het leven" in een zorgvuldige besluitvorming. In: Het begrip "kwaliteit van het leven" bij de besluitvorming in de kindergeneeskunde, Boerhaave-cursus, Leiden (1984)
- Visser, G.R.: Interdisciplinaire samenwerking en organisatie. *Med.Contact*, 35, 468 (1980)
- Wabrek, A.J., C.J. Wabrek & R.C. Burchell: The human tragedy of spina bifida. *Sexuality and Disability*, 1, 210 (1978)
- Walker, J.H., M. Thomas & I.T. Russell: Spina bifida and the parents. *Developm.Med.Child Neurol.*, 13, 462 (1971)
- Windham, G.C. & L.D. Edmonds: Current trends in the incidence of neural tube defects. *Pediatrics*, 70, 333 (1982)
- Wynn, J.: Spina bifida: trials ahead. *Nature*, 299, 198 (1982)
- Wynne-Davies, R.: Congenital vertebral anomalies: aetiology and relationship to spina bifida cystica. *J.of Med.Genet.*, 12, 280 (1975)

NAWOORD

Zonder de steun en medewerking van velen was niet alleen dit proefschrift, maar ook het door mij in de Groningse Spina Bifida Werkgroep verrichte werk, niet tot stand gekomen.

Veel dank ben ik verschuldigd aan:

- prof. dr. J. W. F. Beks, die mij de vrijheid en de ruimte heeft gegeven om als niet-neurochirurg in zijn Kliniek te werken. Voor zijn continue stimulansen en zijn steun bij het ontwikkelen van ideeën en bij het uitvoeren daarvan, ben ik hem zeer erkentelijk. Zijn niet aflatende enthousiasme heeft mij de inspiratie gegeven die tot dit proefschrift kon leiden.
- prof. P. W. Boer, die ik altijd heb ervaren als een belangrijke steun op de achtergrond, doordat hij zijn interesse in mijn werk steeds liet merken. De nauwgezetheid waarmee hij het manuscript heeft gelezen en van commentaar heeft voorzien verhoogde de kwaliteit van dit proefschrift.
- Co Oosterom, Hannie Vos-Niël en Co Begeer, respectievelijk de maatschappelijk werkster, de revalidatie-arts en de kinderneuroloog van het team, die in de jarenlange samenwerking veel voor mij hebben betekend en een belangrijke bijdrage leverden in de ontwikkeling van het beleid. Zij lazen het gehele manuscript kritisch door en maakten waardevolle opmerkingen daarover.
- Ubbo Voerman, Cees Tromp, Jan van Loon, Bas Hogerdijk en Michiel Staal voor de vruchtbare contacten in het kader van de patientenzorg binnen het team.
- de medewerkers van alle bij de Spina Bifida Werkgroep betrokken afdelingen en instellingen, voor de goede en prettige samenwerking. Met nadruk dank ik *alle* afdelingen, wetend dat overbelasting op sommige afdelingen tot gevolg had dat zij niet die bijdrage konden leveren die ze zouden moeten en zouden willen leveren en die tot de frustraties leidden die in dit proefschrift zijn beschreven.
- prof. W. H. Eisma, prof. dr. A. J. C. Huffstadt en prof. dr. H. K. L. Nielsen, voor hun bereidheid op te treden als leden van de promotiecommissie.
- Frouwke van der Lei-Bulthuis, secretaresse van de Werkgroep, die jarenlang een belangrijke bijdrage leverde aan de goede presentatie van de Spina Bifida Werkgroep, door overzichtelijk en met een fraaie indeling het vele typewerk te verzorgen. Dat dit steeds in een prettige sfeer kon, was voor mij heel belangrijk. Ook de vele versies van dit proefschrift

werden onvermoeibaar door haar getypt. Bovendien was zij behulpzaam bij het verzamelen van de literatuur.

- Douwe Bouter, voor het toevoegen van zijn kwaliteiten aan dit proefschrift. Hij leverde het tekenwerk van de figuren, het ontwerp van het omslag en een bijdrage aan de lay-out.
- Hank Oosting-de Boer en Ineke Meyer-Schouwstra, beiden zelf moeder van een kind met spina bifida en tevens actief in de landelijke werkgroep spina bifida van de BOSK, voor het doorlezen van het gehele manuscript. Wegens hun speciale betrokkenheid bij spina bifida waren hun opmerkingen waardevol.
- Fokje Atema en Renée Olk, voor het op de valreep nog leveren van de cijfers uit het onderzoek dat zij vanuit het Instituut voor Orthopedagogiek binnen de Spina Bifida Werkgroep deden.
- P. H. Robinson, F.R.C.S., voor het vertalen van de samenvatting in het Engels.
- mijn ouders, voor de steun die ik altijd van ze kreeg en voor de kansen die ze mij hebben geboden.
- Kor, voor de manier waarop hij, als continue steun op de achtergrond, aanwezig was.