

Anusatresie (anorectale malformatie)

Anusatresie ofwel Anorectale malformatie (ARM) is een aangeboren aandoening in het laatste deel van de darm, de zogenaamde endeldarm. In het Emma kinderziekenhuis van het Amsterdam UMC (AMC en VUmc) behandelen we 10-15 patiënten per jaar met deze aandoening. Hieronder geven we informatie over de verschillende vormen, de behandeling en de nazorg die we bieden.

Wat is anorectale malformatie (ARM)?

Bij een anorectale malformatie (ARM) is de anus niet aanwezig, ziet er anders uit of is op een abnormale plaats gelegen. Als gevolg hiervan kan de ontlasting niet op een normale manier naar buiten komen. De oorzaak van deze aandoening is onbekend. In Nederland worden jaarlijks 50 tot 60 kinderen geboren met een ARM.

Welke vormen zijn er?

Bij jongens kan de endeldarm blind eindigen, zonder uitgang naar buiten. Of de endeldarm komt voor de kringspier via een dun kanaaltje (een zogenaamde fistel) naar buiten. Of de endeldarm eindigt via een dun kanaaltje in de plasbuis of blaas.

Bij meisjes kan de endeldarm eindigen via een dun kanaaltje (fistel) naar buiten in het gebied voor de kringspier, in de uitwendige geslachtsorganen of in de vagina. Er is een bijzondere vorm van ARM bij meisjes waarbij de blaas, vagina en endeldarm eindigen op een gemeenschappelijk kanaal. Dit noemen we een cloaca.

De bekkenbodemspieren en de uitwendige kringspier zijn altijd aangelegd. De kwaliteit van de spieren kan per ARM verschillen.

Hoe ontstaat anorectale malformatie?

In de zesde tot de achtste week van de zwangerschap vormt zich de blaas, endeldarm en anus. Als er ergens in deze fase iets mis gaat ontstaat er een ARM. De fase waarin het misgaat bepaalt het type malformatie dat ontstaat.

Wat zijn de symptomen?

Doordat de endeldarm geen of een zeer dunne verbinding heeft met de buitenwereld, kan het kind de ontlasting moeilijk of niet kwijt. Het drinken lukt in het begin nog wel, maar al gauw wordt het kind misselijk en moet het braken. De buik zal boller worden.

Het onderzoek

Als na de geboorte een kind wordt onderzocht valt in het algemeen meteen op dat de anus ontbreekt of er anders uitziet. Kinderen die geboren worden in een algemeen ziekenhuis zullen dan worden overgeplaatst naar een Kinderchirurgisch centrum.

Bij vormen van ARM waarbij er wel een opening te zien is, is de diagnose niet altijd gemakkelijk te stellen. Bij het vermoeden van een ARM zal altijd overleg moeten plaatsvinden met een Kinderchirurgisch centrum.

Als de diagnose ARM gesteld is volgt nader onderzoek. Er wordt dan specifiek gekeken naar wervelkolom, hart, luchtpijp, slokdarm, nieren en ledematen. Uit onderzoek is gebleken dat afwijkingen op deze gebieden naast elkaar kunnen voorkomen.

Deze onderzoeken zijn samengevat in een woord waarbij elke letter een betekenis heeft: VACTERL. V=vertebra (wervel), A=anorectal (anus), C=cardial (hart), TE=tracheo-oesophageal (luchtpijp-slokdarm), L=limbs (ledematen).

Betrokken specialisten die te maken hebben met bovengenoemde lichaamsdelen zullen in consult gevraagd worden (kinderuroloog, kindercardioloog).

Wanneer een serie van afwijkingen aanwezig is (dit noemen we een syndroom), dan is het inschakelen van een erfelijkheidsdeskundige (klinisch geneticus) gewenst.

Opname in het ziekenhuis

Als de diagnose ARM is gesteld, wordt uw kind afhankelijk van de bijkomende aandoeningen, leeftijd en gewicht opgenomen op de gewone verpleegafdeling, of een Intensive Care Kinderen of een Intensive Care Neonatologie.

De behandeling

Bij jongens met een ARM waarbij de anus iets te nauw is en/ of te ver naar voren is gelegen, wordt meestal eerst de opening opgerekt. Gaat dat na een aantal dagen zonder problemen, dan leren wij de ouders hoe ze dit dagelijks thuis kunnen doen. Als het kind wat groter is, zal de anus operatief verplaatst worden zodat deze binnen de kringspier komt te liggen.

Voor een operatie wordt een kind een aantal dagen opgenomen in het ziekenhuis. Meestal is bij deze ingreep geen stoma nodig. Een stoma is een kunstmatige opening van de darm via de buikwand. In bepaalde gevallen kan de arts tijdens de operatie besluiten om dat wel te doen.

Bij meisjes met ARM waarbij de anus iets te nauw is en/of te ver naar voren is gelegen, is de behandeling hetzelfde als bij jongens.

Bij de andere vormen van ARM (geen verbinding endeldarm, verbinding van endeldarm met plasbuis of blaas bij jongens en endeldarm verbinding met vagina of cloaca bij meisjes) wordt als eerste behandeling een zijuitgang (stoma) aangelegd op de dikke darm.

Operatie

Eerste operatie: aanleggen stoma

Het aanleggen van een stoma gebeurt onder algehele narcose. Bij de operatie wordt een via een kleine opening in de buik de dikke darm naar buiten gehaald en doorgenomen. De uiteinden van de darm worden vastgehecht in de buikwand. De stoma is in principe van tijdelijke aard. De ontlasting die via een stoma naar buiten komt wordt in een zakje opgevangen.

Als er een fistel tussen endeldarm en urinewegen bestaat, is ter voorkoming van urineweginfecties een onderhoudsdosis antibiotica nodig.

Tweede operatie: maken van de anus

Als het kind tussen de drie en zes maanden oud is drie oud is, kan de operatie om een anus aan te leggen worden verricht. Het uiteindelijke resultaat van de operatie is dat endeldarm en anus binnen een koker van spieren (kringspier en bekkenbodempier) komen te liggen.

Bij deze operatie wordt de eventuele aanwezige verbinding met de urinewegen (bij jongens) of met de vagina (bij meisjes) doorgenomen en dichtgemaakt. Om te voorkomen dat er te veel druk komt te staan op het dichtgemaakte gaatje in de plasbuis bij jongens wordt een katheter in de urineblaas achtergelaten. Deze blijft een aantal dagen zitten.

Om druk op de wond te voorkomen, mag uw kind de eerste week na de operatie niet op de billen zitten. Vanwege de hechtingen bij de anus is het beter om de anus niet af te veegen, maar af te spoelen. Als uw kind een stoma heeft blijft het operatiegebied mooi schoon. Een ander voordeel van een stoma is dat uw kind meestal meteen weer kan drinken en eten. Na een week is het geheel meestal zo goed genezen dat uw kind naar huis kan.

Derde operatie: opheffen van de stoma

Als de anus goed genezen is kan na een aantal maanden het stoma worden opgeheven. Bij de operatie worden de darmuiteinden weer aan elkaar gezet.

Nog voordat de ontlasting naar buiten komt, leert de verpleegkundige u om de huid rondom de anus goed te verzorgen. Die huid is namelijk nog nooit in aanraking gekomen met ontlasting. Zo gauw uw kind weer gewoon eet en drinkt en de ontlasting spontaan komt, kan uw kind weer naar huis.

Complicaties

Na iedere operatie kunnen complicaties optreden. Dat zijn zaken die ondanks de best mogelijke zorg toch soms gebeuren. In het geval van ARM operaties kunnen stoma problemen optreden zoals intrekken van het stoma, naar buiten komen van het stoma, lekkage met irritatie van de huid en het loslaten van het stomazakje.

Na het maken van de anus kunnen er wondproblemen ontstaan zoals: infectie van de wond, en/of het deels opengaan van de wond.

Nazorg

Vanaf twee weken na de operatie waarbij de anus is gemaakt, inspecteert de arts op de polikliniek de nieuwe anus en rekt die met buisjes (bougies) op. Als de anus goed is genezen, leren wij u om dagelijks thuis de anus op te rekken. Het doel hiervan is om de anus soepel en wijd genoeg te houden. Geleidelijk aan gebruiken we steeds dikkere buisjes.

Ook na het opheffen van een stoma is het belangrijk door te gaan met het oprekken van de anus, totdat deze soepel en wijd genoeg is. Dit duurt minstens een half jaar. Poliklinisch zal het kind met een ARM vervolgd worden totdat hij/ zij volwassen is.

Late gevolgen en toekomstperspectief

Ook als de operaties geslaagd zijn, is er geen garantie dat de functie van endeldarm en anus volledig normaal wordt. Met andere woorden er is geen garantie dat uw kind zindelijk (continent) wordt en controle heeft over de ontlasting.

Factoren die hierbij een rol spelen zijn o.a. het type ARM, wel of niet aangedaan zijn van de wervelkolom en heiligbeen en ontwikkeling van krings- en bekkenbodemspieren.

Voor zindelijk zijn is een samenspel nodig tussen de endeldarm/anus en bekkenbodem-/kringspieren. Dat samenspel leert een kind onbewust aan in de zindelijkheidsfase. Bij een kind met een ARM zijn van het begin af aan de endeldarm/anus en de bekkenbodemspieren niet op elkaar afgestemd. Het samenspel moet als het ware bewust worden aangeleerd en dat is moeilijk. Het zal nooit zo automatisch en goed gaan als bij een normaal aangelegde anus.

Problemen kunnen zich vroeg of laat uiten in; vegen in de broek, het niet goed aanvoelen komen van de ontlasting en het niet op kunnen houden van de ontlasting. Soms is de anus te nauw of houdt het kind om andere redenen de ontlasting te zeer op.

Al deze problemen vergen ieder hun eigen behandeling en aanpak. Het ene kind zal laxeermiddelen moeten slikken, het andere heeft klysma's nodig of darmspoelingen en soms is een verwijdingsplastiek van de anus noodzakelijk.

Gewoonlijk is de eindtoestand pas te beoordelen in de puberteit. Pas dan zijn kinderen gemotiveerd en bereid om ook zelf alle energie erin te steken voor een zo goed mogelijk functioneren.

Zindelijkheid bij kinderen met ARM

Zindelijk worden is voor alle kinderen een ingewikkeld proces waar veel factoren (persoonlijk, fysiek, omgeving) invloed op hebben. Bij kinderen ARM speelt daarbij een rol van welke gradatie of vorm er sprake is. Sommige kinderen met ARM worden voor zowel ontlasting als urine zindelijk voor de vierde verjaardag, met de "gewone" ongelukjes die op kleuterleeftijd (tot 6 jaar) kunnen voorkomen. Bij andere kinderen verloopt het zindelijk worden wat trager en is soms klokszindelijkheid of geen volledige zindelijkheid aan de orde. Klokszindelijkheid betekent op vaste momenten naar de wc gaan en het daar even proberen.

In de meeste gevallen kan de zindelijkheidstraining bij kinderen met ARM tussen 2-4 jaar worden gestart (zoals bij alle kinderen). Hierbij zijn er een aantal tips die van belang zijn, waarbij we hier een paar benoemen:

1. 1.Voldoende drinken: 6 tot 7 glazen per dag.
2. 2.Juiste (ontspannen) houding op het toilet met een krukje onder de voeten.
3. 3.Ouders worden niet boos bij ongelukjes en belonen het goede gedrag (bv door middel van stickers plakken)

Mocht het zindelijk worden toch niet vanzelf gaan dan kan er in overleg met de betrokken kinderchirurg besproken worden wat voor ondersteuning nodig is. Eventueel kan een afspraak bij de verpleegkundig specialist of kinderfysiotherapeut geadviseerd worden.

Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen

Om eventuele problemen en passende behandelingen vast te stellen, is het belangrijk regelmatig voor controle op de Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen te komen.

Hier wordt uw kind op vaste leeftijden gecontroleerd door verschillende specialisten. Ook kunt u desgewenst een psycholoog of een maatschappelijk werker inschakelen bij het leren omgaan met de handicap en bij het maken van schoolkeuzes.

Oudervereniging voor kinderen met anusatresie

U kunt voor meer informatie, voor ondersteuning en voor het uitwisselen van ervaringen terecht bij de oudervereniging voor kinderen met anusatresie (anorectale malformatie):

Vereniging Anusatresie,
Postbus 78,
1270 AB Huizen

Tel: 035-5233782
info@anusatresie.nl
www.anusatresie.nl