

Follow-up Poli

voor adolescenten met een aangeboren chirurgische aandoening

Follow-up Poli

voor adolescenten met een aangeboren chirurgische aandoening

Bachelorscriptie

Everdina van Rijn
Portlandstraat 60B
3082 XK Rotterdam
everdinavanrijn@gmail.com
06 – 106 33 101

Erasmus Universiteit Rotterdam,
Studie Beleid & Management Gezondheidszorg
Scriptiecoördinator: y.jansen@erasmusmc.nl

Scriptiebegeleidster: Anneloes van Staa
a.vanstaa@erasmusmc.nl
Meelezer: Marten Poley
poley@bmg.eur.nl

2006/2007

Voorwoord

Meer dan een jaar geleden ben ik voor het eerst in aanraking gekomen met de verschillende chirurgische aandoeningen waar kinderen mee geboren kunnen worden. Het was iets totaal nieuws voor me. Door me hier meer in te gaan verdiepen en hierover te lezen werd het onderwerp van deze scriptie steeds meer omljnd. Juist omdat het onderwerp erg nieuw voor me was leek het me erg interessant om zelf een gedeelte van de zorg aan deze jongeren te kunnen zien en mee te maken. Er leek hiervoor een unieke kans te zijn, doordat er plannen waren dat er in het kinderziekenhuis Erasmus MC-Sophia in het voorjaar een follow-up poli van start zou gaan die de lange termijn gevolgen van deze aandoeningen bij jongeren wilde opsporen en hen op deze manier gerichte zorg voor aan te bieden.

Helaas is de start van de poli uitgesteld met een jaar, en moest mijn onderzoeksvorstel worden bijgesteld. De ervaringen met de poli als zodanig opgedaan door jongeren, ouders en hulpverleners konden niet worden meegenomen.

Ondanks deze, toch wel teleurstelling, heb ik toch nog de kans gekregen om patiënten van dichtbij mee te maken. En wel door hele persoonlijke interviews te lezen en te analyseren van patiënten met een aangeboren aandoening. Ik heb me erover verbaasd en het maakte mijn beeld van dit onderwerp completer. Het is zo anders om persoonlijke verhalen en ervaringen te lezen dan wetenschappelijke onderzoeken die komen met mooie uitkomsten en conclusies. Achter de interviews zit namelijk een persoon, mét een heel eigen verhaal. Verschillende onderdelen van onderzoek doen zijn inmiddels de revue gepasseerd. Ik vond het niet altijd heel makkelijk; maar ik heb er wel veel van geleerd. Het schrijven van een scriptie dwingt om dieper in te gaan op een onderwerp en om na te denken hoe deze informatie overgebracht moet worden aan de lezer.

Mijn enthousiasme voor het onderwerp is in eerste instantie bij mijn scriptiebegeleidster vandaan gekomen. Door haar bevoegenheid met haar project 'Op Eigen Benen' en doordat ik graag iets praktisch wilde onderzoeken ben ik met dit onderzoek begonnen. Ik wil ook vanaf deze plaats Anneloes van Staa bedanken voor de begeleiding in het hele proces. Als ik bij jou vandaan kwam duizelde het me soms omdat je zoveel plannen en opties besprak en me tips meegaf hoe ik weer verder kon, en dat vaak in een korte tijd. Dan kon ik er weer even tegenaan, bedankt!

Ook Marten Poley wil ik bedanken. Bedankt dat je gelijk aangaf wel mijn meezeer te willen worden en ook mijn bijna laatste versie nog kritisch door hebt gelezen en tips gaf hierover.

Samenvatting

Deze studie gaat over een follow-up poli van het Erasmus MC-Sophia die nog in de start schoenen staat. De follow-up is gericht op patiënten met een aangeboren chirurgische aandoening. Aan deze aandoening zijn de meeste patiënten geholpen toen ze nog een baby waren. Echter bij het opgroeien en het volwassen worden blijkt dat er sprake is van lange termijn gevolgen. De follow-up poli wil door de patiënten op lichamelijk, psychisch en seksueel gebied te onderzoeken deze lange termijn gevolgen opsporen. In deze studie wordt naar vier specifieke aandoeningen en hun mogelijke lange termijn gevolgen gekeken. De hoofdvraag hierbij is of de poli voldoet aan de zorgvraag die deze patiënten hebben. De zorgvraag van de patiënten wordt bekeken door volwassenen met een aangeboren chirurgische aandoening te laten spreken over hun ervaringen met zorg en zorgverleners. Ook wordt aan hulpverleners gevraagd hoe zij naar de opzet van de poli kijken en of zij denken dat deze voldoet aan de zorgvraag. Uit deze interviews blijkt dat zorgverleners positief denken over de opzet van de poli en denken dat de follow-up poli zeker in staat is de lange termijn gevolgen voor de individuele patiënten in kaart te brengen. Wel weten zij niet of er genoeg begeleiding is vanuit de poli met de overstap naar de volwassenenzorg die volgt na het laatste poli bezoek op 18 jarige leeftijd. Ervaringen van patiënten met de zorg zijn vaak negatief. Dit komt enerzijds door de onbekendheid van de aandoening en anderzijds doordat zeker de volwassenenzorg nog niet voldoende tegemoet kan komen aan de sociale en emotionele behoeftes van de patiënt. De poli zal meer moeten zorgen voor een begeleidingsproces naar de volwassenenzorg toe. Dit kan door meer en duidelijker contacten te leggen met specialisten in de volwassenenzorg, waarnaar dan de patiënten doorverwezen kunnen worden. Door de adolescenten hierin te begeleiden en hen niet gelijk na hun 18^e uit het oog te verliezen hebben de jongvolwassenen nog altijd een plek waar ze met hun vragen terecht kunnen.

Inhoudsopgave

Voorwoord	3
Samenvatting.....	4
Inhoudsopgave	5
1. Inleiding	6
2. Doelstelling.....	9
3. Methodes.....	10
4. Wat is de noodzaak/relevantie van follow-up bij jongeren met aangeboren chirurgische aandoeningen en in het bijzonder bij congenitale hernia diafragmatica, oesophagusatresie, M. Hirschsprung en congenitale anorectale malformatie?	14
5. Wat is de opzet van de follow-up poli bij deze aandoeningen en hoe kijken hulpverleners tegen de opzet van de poli aan?	23
5.1 Visie hulpverleners	25
6. Welke zorgvraag komt uit de terugblik naar adolescentie van volwassenen met congenitale anorectale malformatie?.....	31
Ervaringen met de zorg	31
Ervaringen met de zorgverleners	34
7. Conclusie.....	39
Discussie	42
Literatuurlijst	47

1. Inleiding

In het Erasmus MC-Sophia worden met grote regelmaat pasgeborenen opgenomen met een ernstige aangeboren afwijking zoals een afsluiting van de slokdarm, de 12-vingerige darm, een grote navelbreuk, een gat in het middenrif of kinderen waarbij de anus niet is aangelegd. Deze aandoeningen worden zo snel mogelijk gecorrigeerd door de kinderchirurgen. De zorg wordt vaak na de peuterleeftijd afgesloten terwijl met correctie niet het hele probleem is opgelost. De regelmatige contacten die de afdeling kinderchirurgie van het Erasmus MC-Sophia heeft met (ex)patiënten hebben duidelijk gemaakt hoe groot de problemen soms kunnen zijn. Dat er behoefte is aan zorg die aansluit bij de dagelijkse problemen die ondervonden worden als gevolg van de (gecorrigeerde) aandoening. Dit is onder andere een belangrijke reden geweest om een lange termijn follow-up poli te starten om deze kinderen en hun ouders tegemoet te treden en hen een team aan te bieden dat veel ervaring heeft en gerichte steun kan bieden. Dit team bestaat naast de kinderchirurg uit een kinderarts, met specifieke ervaring rond deze problematiek, een psycholoog, fysiotherapeut en, indien nodig, een zogenaamde incontinentie- en stomaverpleegkundige.

Deze poli was er in eerste instantie voor kinderen tot en met 12 jaar. In 2005 heeft de afdeling Kinderchirurgie het initiatief genomen om een zogenaamde lange termijn follow-up polikliniek te starten. Het verschil met de bestaande poli is, dat de zorg die hier geboden wordt er niet alleen is voor kinderen die al bekend zijn in het ziekenhuis. Met deze poli wordt geprobeerd uit het hele land jongeren op te sporen die een aangeboren chirurgische aandoening hebben. De poli richt zich op het opsporen van lange termijn gevolgen van congenitale anatomische afwijkingen, die misschien nog niet onderkend en/of direct zichtbaar zijn, en wil hier gerichte zorg voor aanbieden. Daarnaast dient dit deel van de follow-up poli, voor 12 en 18 jarigen, ter voorbereiding op transitie naar de volwassenenzorg. Deze follow-up poli voor tieners en adolescenten, die in het eerste kwartaal van 2007 van start zou gaan, is de aanleiding geweest voor deze studie. De opzet van deze poli wordt namelijk grotendeels overgenomen van de bestaande poli voor kinderen. De adolescentieperiode is echter een periode waarin er andere behoeftes zijn dan in de kindertijd. De jongeren worden volwassen. Er zal op deze leeftijd een andere zorgvraag zijn dan op kinderleeftijd. Het is van belang dat met deze jongeren het gesprek wordt aangegaan en er gepraat wordt over gevoelige onderwerpen die een rol kunnen spelen in het leven van de jongere zoals relaties en seksualiteit, roken, drank-, drugsgebruik. Jongeren zullen steeds meer de regie in handen moeten krijgen, terwijl ouders deze los zullen moeten laten. Op deze manier kunnen jongeren zelfstandig en voorbereid naar de volwassenenzorg.

Om te kijken of de opzet van de poli voldoet aan zorgvraag van de jongeren is daarom de volgende hoofdvraag opgesteld met daarbij vier deelvragen:

*‘Voldoet de opzet van de follow-up poli van het Erasmus MC-Sophia aan de vraag van de jongeren met een aangeboren chirurgische aandoening?’ **

Hierbij zijn de volgende deelvragen gekozen:

- 1) *Wat is de noodzaak/relevantie van follow-up bij jongeren met aangeboren chirurgische aandoeningen en in het bijzonder bij congenitale hernia diafragmatica, oesophagusatresie, M. Hirschsprung en congenitale anorectale malformatie?*
- 2) *Wat is de opzet van de follow-up poli bij deze aandoeningen en hoe kijken hulpverleners tegen de opzet van de poli aan?*
- 3) *Welke zorgvraag komt uit de terugblik naar adolescentie van volwassenen met congenitale anorectale malformatie?*

* In het bijzonder: congenitale hernia diafragmatica (CHD), oesophagusatresie (OA), M. Hirschsprung (MH) en Congenitale anorectale malformatie (CARM)

Het eerste gedeelte betreft een literatuurstudie waarin als eerste gekeken wordt de noodzaak van follow-up bij adolescenten met een chirurgische aandoening. Beschreven wordt in dit gedeelte waarom juist op deze leeftijd zorg belangrijk kan zijn en hoe follow-up een bijdrage kan leveren aan de overgangsfase naar volwassen worden. Ook wordt hier aandacht geschonken aan de lange termijn gevolgen bij aangeboren chirurgische aandoeningen zoals die gevonden zijn door verschillende onderzoeken. Deze gevolgen zijn vanzelfsprekend verschillend per diagnose. Daarom worden de verschillende diagnoses, te weten congenitale hernia diafragmatica (CHD), oesophagusatresie (OA), M. Hirschsprung (MH) en congenitale anorectale malformatie (CARM), beschreven met de eventuele lange termijn gevolgen. Hieruit wordt duidelijk waarom iemand die met een dergelijke chirurgische aandoening is geboren bij de follow-up poli gebaat kan zijn. Na dit theoretische gedeelte zal er een hoofdstuk worden gewijd aan de mening van betrokken hulpverleners over de opzet van de follow-up poli. Hierdoor wordt de visie die de zorgverleners hebben op deze manier van follow-up zorg zichtbaar. Tenslotte is er een hoofdstuk dat een analyse bevat van gedeelten van interviews die afgenomen zijn bij CARM patiënten. Zij vertellen hierin hun ervaringen met de zorg en zorgverleners. Deze ervaringen worden geanalyseerd waarna er iets gezegd kan worden over de behoeften van patiënten met een aangeboren aandoening.

Tenslotte volgt hieruit een conclusie. In deze conclusie worden verbanden gelegd tussen de literatuur, de visies van de hulpverleners en de ervaringen van patiënten, waarna een antwoord op de hoofdvraag volgt. Na de conclusie is er nog een discussie die beperkingen van deze studie bespreekt. En waarin ook een reactie wordt gegeven op de conclusie. Ook wordt hier deze studie gelegd naast bestaande studies en worden resultaten vergeleken.

Relevantie voor het ziekenhuis

Deze studie kan door het Erasmus MC-Sophia worden gebruikt om te bepalen of de opzet van de poli aangepast of aangevuld moet worden. Ook geeft deze studie een beeld van de belangrijkste aspecten van follow-up en voorbereiding op transitie. In de discussie worden twee scenario's geschetst die het ziekenhuis in overweging kan nemen om zijn beleid in de toekomst op af te stellen.

2. Doelstelling

Hoewel de follow-up poli voor jongeren met een chirurgische aandoening nog niet daadwerkelijk van start is gegaan is de opzet van deze poli er al wel. Deze studie brengt aan de hand van bestaande literatuur de verschillende lange termijn gevolgen in kaart en kijkt naar hoe de follow-up poli van plan is deze gevolgen op te sporen. Ook wordt aan hulpverleners van de afdeling kinderchirurgie van het Erasmus MC-Sophia die betrokken zijn bij de follow-up poli hun visie gevraagd over de opzet van deze poli. Hierbij komen ook hun ervaringen met de poli voor kinderen aan bod. Zij geven verder hun visie op de voorbereiding op transitie en op de volwassenenzorg. Onderzocht wordt wat hun verwachtingen en ervaringen zijn, en of zij denken dat de opzet van de poli kan voldoen aan hun verwachtingen. Op deze manier wordt er een kritische blik geworpen op de follow-up poli. Het doel van deze studie is om te kijken of de opzet van de follow-up poli van het Erasmus MC voldoet aan de vraag die er is en dan vooral met betrekking tot de volgende vier diagnoses: *Congenitale Hernia Diafragmatica*, *Oesophagusatresie*, *Congenitale Anorectale malformatie* en *M. Hirschsprung*.

Dit betekent dat alleen een kritische blik werpen op de poli door middel van literatuuronderzoek en betrokken hulpverleners interviewen te eenzijdig is. De zorgvraag wordt immers gesteld door patiënten. Om dit te completeren worden ervaringen van patiënten met congenitale anorectale malformatie (CARM) in deze studie meegenomen. Geanalyseerd wordt hoe zij, retrospectief, kijken naar de zorg én naar de zorgverlener. Specifiek wordt geanalyseerd hoe zij de zorg in hun kinder- en adolescentieperiode hebben ervaren en hoe de transitie naar de volwassenenzorg is verlopen. Door middel van deze analyses worden de behoeften en ervaringen in kaart gebracht. Deze worden vergeleken met de opzet van de poli. In de conclusie zullen de verbanden hiertussen worden gelegd. Als reactie op de conclusie worden er in de discussie twee scenario's geschetst.

3. Methoden

Deze studie zou in eerste instantie worden uitgevoerd in de vorm van een casestudy. Dit omdat de start van de follow-up poli al in het eerste kwartaal van 2007 zou plaatsvinden. Als dit het geval geweest was zou de 'case' de poli zijn geweest, en de verschillende partijen rond deze poli zouden betrokken zijn bij deze studie. De start van de poli is echter uitgesteld met een jaar, waardoor het niet mogelijk was de directe ervaringen van jongeren, hun ouders en de hulpverleners te onderzoeken en de follow-up poli te observeren. De studie richt zich daarom op de opzet van de follow-up poli, en dan in de vorm van een exploratief, kwalitatief onderzoek. Er is gekozen voor kwalitatief onderzoek om op deze manier recht te kunnen doen aan de beleving, visies en ervaringen die zowel patiënten als hulpverleners hebben over de (toekomstige) zorgverlening. Er wordt gebruik gemaakt van drie methoden: Een literatuurstudie, interviews met zorgverleners, en gedeelten van interviews met CARM patiënten.

De onderzoeksmethode waar als eerste gebruik van wordt gemaakt is het gebruik maken van bestaande literatuur over de lange termijn gevolgen van de drie aandoeningen (document data). Er wordt gebruik gemaakt van wetenschappelijke literatuurstudie, waarbij literatuur wordt gebruikt over kinderchirurgie, de vier verschillende diagnoses *Congenitale Hernia Diafragmatica*, *Oesophagusatresie*, *Congenitale Anorectale malformatie* en *M. Hirschsprung* en de lange termijn gevolgen die een dergelijke congenitale anatomische afwijking met zich mee kan brengen. Bij de lange termijn gevolgen wordt niet alleen gedacht aan medische gevolgen, maar ook de psychosociale gevolgen. Gezocht wordt naar de onderwerpen: psychosocial function in adolescents; Long-term psychological, and social functioning of children with congenital diseases; malformations; follow up care; Congenitale Hernia Diafragmatica; Oesophagusatresie; Congenitale anorectale malformatie en M. Hirschsprung.

Daarnaast is een onderzoeksmethode het stellen van open vragen aan zorgverleners. Het gaat om het houden van een semi gestructureerde vragenlijst aan de hand van een topic lijst. Deze interviews zijn opgenomen en in zijn geheel uitgeschreven. Het gaat hier om interviews met een algemeen arts en een psycholoog. Dit omdat deze zorgverleners gezegd hadden dat zij wilden meewerken. Verder ook omdat zij bij de opzet en de patiëntengroep betrokken zijn. Ze hebben beiden al ervaring met de poli voor kinderen en het werken in het team. De algemeen arts is vanaf het begin van de poli betrokken geweest, terwijl de psycholoog hier later bijgekomen is. Bij de gesprekken met hulpverleners gaat het om hun algemene ervaringen met en opvattingen over de opzet van

poli voor adolescenten, ook als voorbereiding op transitie. Het gaat erom hun visie helder te krijgen hoe ze over de huidige opzet denken en of zij denken dat de poli gaat voldoen aan de zorgvraag die adolescenten hebben. De interviews zijn in zijn geheel opgenomen en letterlijk uitgeschreven. Voordat aan de analyse werd begonnen zijn de interviews gecodeerd. De codes bevatten de volgende thema's: de aanleiding van de follow-up poli, de voorbereiding op de komst van de poli, de opzet van de follow-up poli, de voorbereiding op transitie en het 'volwassenen ziekenhuis'. Het gaat hier heel duidelijk om de visie die de individuele hulpverlener heeft op deze thema's.

Verder worden ook bestaande interviews van volwassenen met anusatresie in zijn geheel doorgenomen om een goed beeld te krijgen van de lange termijn gevolgen en de impact van zo'n aandoening op het dagelijks leven. Deze interviews zijn afgenomen in het kader van een andere studie, namelijk 'Een volwassen leven met CARM'. Deze studie onderzoekt wat de ervaringen zijn van volwassenen met CARM (anusatresie) in het dagelijks leven en met het vinden van passende zorg voor hun klachten. De interviews zijn afgenomen onder 13 patiënten. Van deze 13 patiënten zijn er 8 mannen bij en 5 vrouwen. Hieronder is een tabel met daarin de schuilnamen van de patiënten met hun leeftijd.

	Schuilnamen		
	respondenten	leeftijd	stoma
1	Linda	42	ja
3	Marianne	45	nee
5	Nicolei	50	nee
6	Herman	52	ja
7	Mic	28	nee
8	Gloria	42	ja
10	Karel	32	ja
13	Mark	46	Ja
14	Jan	33	nee
15	Molly	58	Nee
16	Miepie	42	Ja
18	Laurent	44	Nee
20	Dre	54	--

De patiënten zijn afkomstig uit heel Nederland en zijn geworven via de Anusatresie Vereniging. Aan de anusatresie patiënten is door middel van een schuilnaam de garantie van anonimiteit gegeven. Gegevens van respondenten worden dus ook anoniem verwerkt in het onderzoeksverslag. Deze patiënten kijken ook terug op hun ervaringen in het

kinderziekenhuis en de overgang naar de volwassenenzorg. De afgenomen interviews duurden ongeveer 2 uur per interview en zijn allen opgenomen en uitgeschreven. Deze uitgewerkte interviews zijn inmiddels allemaal twee maal gecodeerd met behulp van een speciaal computerprogramma, Atlas-Ti. Een gedeelte van deze interviews dat betrekking heeft op ervaringen met zorg en zorgverleners wordt in deze studie geanalyseerd; de data analyse. Dit is van belang omdat de poli nog niet van start is gegaan tijdens de onderzoeksperiode en op deze manier toch de mening van patiënten meegenomen kan worden in deze studie. Voordelig hieraan is dat volwassenen vaak eerlijk zijn over de situatie in hun adolescentie, in tegenstelling tot adolescenten zelf, die vaak problemen ontkennen en liever doen alsof er niets aan de hand is. Nog een voordeel is dat deze patiënten allemaal de overstap naar de volwassenenzorg inmiddels hebben gemaakt waardoor zij uit ervaring kunnen aangeven wat in deze overstap van belang is. Jongeren van de follow-up poli staan hier nog voor en weten dus nog niet direct wat belangrijk is bij de toekomstige overstap.

Validiteit

Onder validiteit wordt verstaan dat je meet wat je wilt meten en weten. Dus of je metingen voldoen aan je onderzoeksvragen. De validiteit zegt iets over de data die verzameld zijn (Creswell 2003). De interne validiteit wordt in deze studie verhoogd door triangulatie van methoden, het gebruik van meerdere methoden zoals hierboven ook beschreven is.

Verder doordat meerdere personen bij het onderzoek zelf worden betrokken, zoals de personen die bezig zijn met het ontwikkelen van de poli vanuit het Erasmus MC-Sophia, een persoon die bezig is met het onderzoek 'Een leven met CARM' en hiervoor de definitieve analyses maakt; iemand vanuit het project 'Op Eigen Benen' die het onderzoek begeleidt en een kritische meelezer vanuit de Erasmus Universiteit Rotterdam. Ook zal er zoals gezegd gebruik worden gemaakt van verschillende databronnen.

De externe validiteit wordt verhoogd door het onderwerp vanuit verschillende invalshoeken te benaderen. De zorgverlening zelf als ook wat de zorgvraag van de patiënt naar de zorgverlening toe is. Verder wordt geprobeerd zo cyclisch mogelijk te werken en kritisch te kijken naar het eigen werk.

Betrouwbaarheid

Onder betrouwbaarheid wordt verstaan dat je resultaten betrouwbaar zijn. De betrouwbaarheid van een onderzoek is afhankelijk van de methoden die worden gebruikt (Creswell 2003). In dit onderzoek wordt de interne betrouwbaarheid gewaarborgd door consistent te zijn in dataverzameling. Dezelfde interviews worden aan de diverse

betrokkenen voorgelegd. Deze interviews zijn een aangepaste versie van het interview protocol voor de hulpverlener, ontwikkeld door de Hogeschool Rotterdam en de Kenniskring.

De externe betrouwbaarheid wordt gewaarborgd door duidelijk weer te geven hoe het onderzoek heeft plaatsgevonden. Aangegeven wordt welke personen geïnterviewd worden, waarbij de privacy van de geïnterviewde in acht wordt genomen, en wanneer het interview heeft plaatsgevonden. Verder wordt deze studie vergeleken met bestaande studies over transitie van zorg en over de aangeboden zorg voor aangeboren chirurgische aandoeningen. De generaliseerbaarheid van het onderzoek is gering, zoals meestal bij kwalitatief onderzoek.

Ethische overwegingen

Voorafgaande aan de interviews is toestemming aan de zorgverleners gevraagd en verkregen. De geïnterviewden zijn op de hoogte gebracht van het doel van het onderzoek en wat er met de data gebeurt en voor wie deze data toegankelijk zijn. Tijdens de interviews was er de mogelijkheid om te stoppen met de interviews en de medewerking stop te zetten. Belangrijk is ook dat de gesprekken met de hulpverleners gaat om hun algemene opvattingen over (de voorbereiding van) transitie en uitdrukkelijk niet om eventuele ervaringen die zij kunnen hebben met individuele respondenten. Hiermee zou immers het recht op privacy worden geschonden.

De geïnterviewden met de aandoening congenitale anorectale malformatie (CARM) waren op dat moment niet op de hoogte dat een gedeelte van de interviews gebruikt werd voor deze studie. Doordat deze interviews echter al uitgeschreven en gecodeerd waren met het gebruik van schuilnamen is ook hun privacy gewaarborgd. Uit de analyses en de daaruit voortvloeiende resultaten is niet terug te vinden wie de personen zijn.

4. Wat is de noodzaak/relevantie van follow-up bij jongeren met aangeboren chirurgische aandoeningen en in het bijzonder bij congenitale hernia diafragmatica, oesophagusatresie, M. Hirschsprung en congenitale anorectale malformatie?

In dit hoofdstuk zal allereerst een algemene beschouwing plaatsvinden van de relevantie van follow-up bij jongeren met een aangeboren chirurgische aandoening. Dit gedeelte richt zich op de levensloop van jongeren die groeien naar de volwassenheid. Beschreven wordt welke aspecten er in de zorg van belang zijn voor deze jongeren zoals geschreven is in de diverse onderzoeken hiernaar. Een belangrijk onderdeel hiervan is ook de voorbereiding van de jongeren op de overdracht naar de volwassenenzorg. Vervolgens wordt er per aandoening waarop deze studie zich toespitst gekeken wat de lange termijn gevolgen daarvan kunnen zijn.

Levensloop

Een chirurgische diagnose, een (ernstig) congenitale anatomische afwijking wordt tegenwoordig door de vooruitgang op het gebied van de prenatale diagnostiek al vroeg in de zwangerschap echografisch vastgesteld. Hierdoor kan al voor de geboorte een behandelplan worden besproken en opgesteld en is de levensverwachting en de kwaliteit van leven van kinderen met deze aandoeningen toegenomen. De aanvankelijk hoge mortaliteit van patiënten met multipale congenitale afwijkingen is gedaald naar $\pm 10\%$ (Hazebroek et al. 2001). In Nederland worden jaarlijks 5000 kinderen (2% van het totaal aantal geboorten) met ernstige congenitale anatomische afwijkingen geboren.

De positieve ontwikkeling van verbeterde zorg heeft ook een keerzijde. De keerzijde is dat bij deze kinderen problemen ondervinden van hun aandoening in het dagelijks leven. Niet alleen als kind, maar ook bij het volwassen worden. Restverschijnselen kunnen tot op volwassen leeftijd aanwezig zijn. Zij blijven aangewezen op extra aandacht en op multidisciplinaire, specialistische zorg. De ziekte verschijnselen en lange termijn gevolgen van de verschillende aangeboren chirurgische aandoeningen zijn heel verschillend. De lichamelijke problemen zijn vaak een oorzaak voor de psychische problemen. Deze kunnen al ontstaan door het ontkennen van eventuele lichamelijke problemen. Schaamte speelt hier een belangrijke rol. Dit speelt vaak ook bij jong volwassenen. De lichaamsbeleving van jong volwassenen kan negatief zijn, wat kan leiden tot een negatief zelfbeeld en depressiviteit.

Adolescentie gaat gepaard met de ontwikkeling van een andere sociale rol. Het gevolg is een mindere mate van afhankelijkheid en sterkere banden met leeftijdgenoten. Naast deze transitie naar de volwassenheid krijgen de adolescenten met aangeboren congenitale afwijkingen ook nog te maken met de transitie in zorg. Het is van belang dat de medische

zorg gericht moet zijn op de levensfase van de jongvolwassene. Het stimuleren van gezonde leefregels met betrekking tot roken, voeding, gebruik van genotmiddelen, preventie van geslachtsziekten en zwangerschapsplanning zijn aspecten die in de kindergeneeskunde vaak niet aan bod komen maar waar adolescenten wel mee te maken krijgen (Donckerwolcke & Van Zeben 2002). Er kunnen vragen spelen met betrekking tot de toekomst. Bijvoorbeeld over het krijgen van een relatie, het stichten van een gezin, seksualiteit. Belangrijk is dat jongeren niet blijvend als kind worden gezien (Op eigen benen.nu). Daarom is het goed dat de follow-up zich uitbreidt naar de leeftijdscategorie van 18 jaar, om ook in deze groep eventuele problemen en klachten vast te stellen die mogelijk behandeling behoeven en de jongeren zo te helpen met deze problemen en klachten om te gaan. Het gaat hierbij niet alleen om organisatorische en inhoudelijke aspecten maar ook om psychosociale begeleiding van de adolescenten. Uit onderzoek is namelijk gebleken dat jongeren met een chronische aandoening vaker aanpassingsproblemen vertonen dan gezonde jongeren (Eiser 1990 & Lavinge et al. 1992 en Cadman et al. 1987). Ook gedragsproblemen komen onder hen meer dan gemiddeld voor, vooral internaliserende problemen zoals depressie, angst en sociale teruggetrokkenheid (Boekaerts & Röder 1999).

Verder blijkt uit een recent onderzoek dat jongvolwassenen opgegroeid met een chronische of levensbedreigende aandoening significant minder mijlpalen in alle domeinen behaalden van de levensloop, of op latere leeftijd dan hun leeftijdgenoten (Maurice-Stam et al. 2006) Onder de levensloop wordt verstaan het vervullen van ontwikkelingstaken en het bereiken van de hieruit voortvloeiende mijlpalen, zoals het leggen van sociale contacten buiten de familie en het verwerven van zelfstandigheid. Het vervullen van ontwikkelingstaken is van groot belang voor het welbevinden en voorkómen van aanpassingsproblemen later in het leven (Lewis & Miller 1990). Voor adolescenten met een aangeboren chirurgische aandoening zijn deze ontwikkelingstaken vaak veel moeilijker omdat hun ouders veel meer op hun ontwikkeling betrokken zijn. Hierdoor kan het moeilijker zijn om zelfstandig iets te ondernemen zoals het aangaan van vriendschappen, waarbij ouders geen rol in spelen. Daarom kan een chronische aandoening in de jeugd het bereiken van mijlpalen bemoeilijken omdat de ziekte kan leiden tot een vergrote afhankelijkheid van ouders en een verminderde participatie in activiteiten met leeftijdgenoten (Vannatta et al. 1998). Voor deze jongeren kan de tijd om volwassen te worden als een moeilijke tijd worden ervaren.

Vorbereiding op transitie

Het is van belang om op adequate wijze de overgang naar de volwassen poliklinische patiëntenzorg die nodig zou kunnen zijn te begeleiden (Bouman et al. 1999). Ook in Nederland komt steeds meer aandacht voor het organiseren van een soepele overstap van de kinderkliniek naar de volwassenenzorg (Verhoeven-Wind 2002). Deze overdracht wordt transitie genoemd. Transitie is de overgang van de ene levensfase, sociale rol, fysieke of psychische gesteldheid naar de andere, die het normale leven tijdelijk ontwrichten en om aanpassing vragen (Van Staa 2006).

In 2004 is het onderzoeksproject 'Op Eigen Benen' van start gegaan (ZonMw). Het project 'Op eigen benen' wil inzicht krijgen in wat jongeren met chronische aandoeningen willen en verwachten van hun artsen en verpleegkundigen. Daarnaast bekijken de onderzoekers in hoeverre jongens en meisjes voor zichzelf kunnen zorgen en of ze in staat zijn om hun eigen zorg en behandeling te regelen. Het project ging in oktober 2004 van start. Het richt zich in eerste instantie op de plek waar de transitie (overgang) van kinderziekenhuis naar 'gewoon' ziekenhuis moet worden voorbereid: het Erasmus MC-Sophia. Onderzoekers van het ErasmusMC-Sophia Kinderziekenhuis, het Instituut Beleid & Management Gezondheidszorg van het Erasmus MC en de Hogeschool Rotterdam willen hiermee de zorg beter afstemmen op de behoeften en wensen van jongeren met een chronische ziekte in de overgangsfase naar de volwassenenzorg.

Donckerwolcke en Van Zeben noemen een aantal voorwaarden voordat de overdracht als eindpunt van een transitieproces mag plaatsvinden. Zo moet er een adequate informatieoverdracht hebben plaatsgevonden van de kinderarts naar de verantwoordelijke arts binnen het zorgteam voor volwassenen. Ook kan het zijn dat een patiënt van verschillende facetten zorg gebruik maakt, deze moeten allemaal worden overgenomen. Bijvoorbeeld door een multidisciplinair team. De rol van de ouders wordt of is ook anders, ze zullen meer naar de achtergrond gaan. De jongvolwassene neemt de regie over zijn zorg en zorgbehoeften zelf over. Ook is het van belang dat er is nagegaan of noodzakelijke aanpassingen in bijvoorbeeld sociale voorzieningen zijn gerealiseerd, of een rehabilitatieprogramma is opgesteld om de jongvolwassene tot volle ontplooiing te laten komen. Ook andere niet-medische hulpverleners en de huisarts moeten betrokken worden bij de overdracht (Donckerwolcke en Van Zeben 2002).

In Nederland is er al wel speciale aandacht voor het overdragen van jongeren naar de volwassenenzorg met als doel een goede continuïteit van zorg. Toch is er nog weinig bekend over het verloop van de transitie van zorg (ibid.). Er is nog maar weinig sprake van een gecoördineerde zorg voor volwassenen. Er wordt nog weinig samengewerkt tussen de zorg voor kinderen en de zorg voor volwassenen (Verhoeven & Van Staa 2006). Ook is de

volwassenenzorg nog niet ingesteld op deze groep jongeren. En zijn er gevaren dat de zorg specialistisch en ziektegeoriënteerd is en de nadruk ligt op de behandeling en er minder aandacht is voor de totale ontwikkeling en sociaal functioneren van de jongvolwassene; wat blijkt uit de verschillen tussen kinder- en volwassenenzorg. (Van Staa 2006).

Congenitale hernia diafragmatica

Congenitale hernia diafragmatica (CHD) is een zeldzame aangeboren aandoening waarbij sprake is van een breuk (hernia) in het middenrif (diafragma). Het middenrif is een platte spier die de scheiding vormt tussen de buikholte en de borstkas. Bij een middenrifbreuk is er sprake van een opening in deze spier. Hierdoor komt een deel van de buikinhoud in de borstholte terecht, waardoor ook het hart naar de andere zijde van het lichaam wordt gedrongen. Daarnaast is er sprake van onderontwikkeling van de longen en in bepaalde gevallen ook van het hart. De prognose hangt voor een groot deel af van de mate van ontwikkeling van de longen; 35 % van de kinderen met deze aandoening zal hieraan overlijden. Jaarlijks worden naar schatting zo'n 60 kinderen met deze aandoening geboren. De behandeling is er in eerste instantie op gericht om een goede ventilatie en pulmonale perfusie te bewerkstelligen; ofwel de ademhaling redelijk stabiel op gang te krijgen. Wanneer dit met conventionele beademingstechnieken onvoldoende kan worden bereikt, wordt het kind met ECMO (extracorporele membraanoxygenatie), een kunstmatige zuurstofvoorziening, behandeld. Dit is nodig om de eerste periode te overbruggen en ter voorkoming van longbeschadiging. Pas na stabilisatie van de conditie van het kind en er dus voldoende zuurstofopname kan plaatsvinden wordt het defect in het middenrif operatief gesloten. Deze behandeling kan enkele weken tot meer dan een jaar duren (chd.vuurwerk.nl).

De lange termijn gevolgen van een hernia diafragmatica doen zich vooral op het gebied van de longen voor. Verscheidene auteurs vermelden een verminderde longfunctie zonder dat dit tot ernstige functionele beperkingen leidt (IJsselstein et al. 1997 en Vanamo et al. 1996). Ook gastro-intestinale verschijnselen en met name gastro-oesofageale reflux, waarbij het voedsel uit de maag teruggaat naar de slokdarm, met symptomen als zuurbranden, kunnen bij patiënten met een congenitale hernia diafragmatica voorkomen (Koot et al. 1993). Op lange termijn kan chronische gastro-oesofageale reflux leiden tot slokdarm slijmvliesveranderingen en maligne ontaarding (Hameeteman et al. 1989). Naast de problemen met de longen brengt CHD ook vaak cardiale afwijkingen met zich mee, welke voorkomen in 10-35% van de patiënten (Graziano 2005). Verder kunnen er afwijkingen zijn aan het centrale zenuwstelsel, nierafwijkingen, skeletafwijkingen,

buikwanddefecten en gelaatsafwijkingen (Eggink 2006). Verder blijkt uit een studie van Poley dat de kwaliteit van leven van CHD patiënten in sommige opzichten lager blijkt dan normaal. De maatschappelijke waardering van de gezondheidstoestand van CHD patiënten wijkt echter niet af van die van de algemene bevolking.

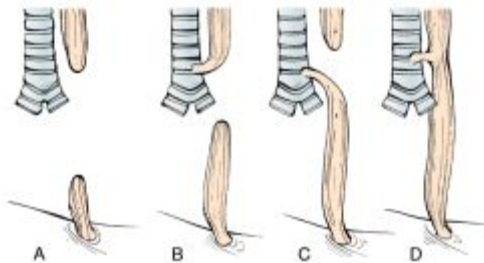
Oesophagusatresie

Slokdarmafsluiting is een aangeboren afwijking, waarbij de slokdarm niet doorloopt naar de maag, maar onderbroken is. De medische term is oesophagusatresie, hierna te noemen OA - Oesophagus (slokdam) en Atresie (het niet aangelegd zijn of later weer dichtgegroeid zijn van een natuurlijke opening of kanaal) -.

Meestal eindigt het bovenste deel van de slokdarm blind, waardoor speeksel niet weg kan en overloopt naar de longen, en is er een abnormale verbinding tussen het onderste deel en de luchtpijp (tracheo-oesophageale fistel). Afhankelijk van de plaats van de fistel komt er voedsel en/of maagzuur in de luchtpijp terecht en lucht in de maag.

Soms heeft het onderste deel van de slokdarm geen verbinding met de luchtpijp of is er alleen sprake van een verbinding tussen slokdarm en luchtpijp. Bij 5 à 10% van de baby's die met een slokdarfafsluiting zijn geboren, ontbreekt een groot stuk slokdarm. Na de geboorte ondergaat het kind allerlei onderzoeken en moet het geopereerd worden.

Bovendien is er in het begin de onzekerheid of er nog andere afwijkingen zijn en wat er uiteindelijk met het kind zal gebeuren.



A. Geen verbinding

B. Fistel tussen bovenste deel slokdarm en luchtpijp (trachea)

C. Fistel tussen luchtpijp en onderste deel slokdarm

D. Tussen slokdarm en luchtpijp bevindt zich een fistel (H-vorm)

De behandeling bestaat uit het, binnen 24 uur na de geboorte, met elkaar verbinden van de proximale en distale slokdarm en het sluiten van de fistel naar de trachea.

Het meest voorkomende probleem op lange termijn is gastro-oesophageale reflux met klachten als regurgitatie en pyrosis (zuurbranden) (Engum et al. 1995 & Lindahl et al. 1993). Langdurig bestaande gastro-oesophageale reflux kan leiden tot metaplasie van het

slokdarmslijmvlies, de zogenaamde Barret-oesophagus, die beschouwd wordt als premaligne (Hameeteman et al. 1989). Het bestaan van een Barret-oesophagus kan aangetoond worden door biopsie van het slokdarmslijmvlies. Om maligne ontaarding te voorkomen moet de gastro-oesophageale reflux tijdig behandeld worden (Somppi et al. 1998). Verder problemen kunnen luchtwegproblemen of voedingsproblemen. De luchtwegproblemen worden veroorzaakt door de slappere structuur van het kraakbeen van de luchtwegen. In de loop van de tijd worden deze problemen meestal minder omdat de stevigheid van het kraakbeen toeneemt. Voedingsproblemen komen doordat de slokdarm onderbroken is geweest en het daarom soms langer duurt voor het voedsel in de maag aankomt. Kinderen leren hier steeds beter mee om te gaan en op den duur hoeft dit nauwelijks meer klachten op te leveren (vumedischcentrum.nl) Uit de studie van Maurice-Stam et al. 2006 blijkt dat de levensloop van adolescenten met OA anders is dan een referentiegroep van adolescenten. Zo is de leeftijd waarop voor het eerst sprake is van verkering beduidend lager. 64,4% van de mensen met OA hebben voor hun 18^e hun eerste relatie, in tegenstelling tot de 80,4% van de referentiegroep. Ook de leeftijd waarbij voor het eerst sprake is van seksuele intimiteit, en de eerste keer geslachtsgemeenschap is lager. De zelfstandigheidsontwikkeling en de sociale ontwikkeling is echter niet significant lager. Ook het antisociaal gedrag en middelengebruik en gokken bij jongvolwassenen met OA verschilt niet significant van de referentiegroep. Hoewel de levensloop op een aantal terreinen trager blijkt te zijn is toch de conclusie van het onderzoek dat de levensloop van de oesophagusatresie patiënten in zijn geheel gezien even gunstig als die van de referentiegroep, de algemene bevolking (Maurice-Stam et al. 2006). Ook een andere studie laat zien dat er wel klachten zijn na de 'herstellende operatie'. En dat deze operatie geen garantie is voor een normale functie van de oesophagus: gastro-oesophageale reflux en verstoorde motiliteit van de oesophagus zijn veelvuldig voorkomende problemen na correctie van OA. Desalniettemin vermeld ook deze studie dat de specifieke en algemene kwaliteit van leven van de patiënten in het algemeen goed te zijn (Deurloo et al. 2003).

M. Hirschsprung en Congenitale Anorectale malformatie

De ziekte van Hirschsprung (MH) is een aangeboren aandoening, die veroorzaakt wordt door het ontbreken van zenuwcellen in de darmwand. Meestal is een deel van de darm aangedaan, zelden de hele darm. Hierdoor kan het zieke deel van de darm de beweging (peristaltiek) niet maken om de ontlasting te verplaatsen. De ontlasting hoopt zich op, de darm gaat uitzetten en het slijmvlies van de darmwand kan ontstoken raken. Bij pasgeborenen kan het lozen van de eerste ontlasting vertraagd zijn; de buik gaat hierdoor

opzetten en de baby kan gaan braken. Het verstoorde ontlastingspatroon kan ook pas na enkele weken of na jaren zo ernstig worden dat aan de ziekte van Hirschsprung wordt gedacht. De meest voorkomende problemen op lange termijn zijn obstipatie, faecale en urinaire incontinentie en soiling (onwillekeurig verlies van ontlasting) (Rintala et al. 1997 & Hassink et al. 1993). De psychoseksuele ontwikkeling van mensen met MH is significant lager dan van de algemene bevolking blijkt uit de studie van Maurice-Stam et al. 2006. De leeftijd waarop men voor het eerst verkering, seksuele intimiteit en geslachtsgemeenschap heeft is significant lager. Patiënten die zijn opgegroeid met de ziekte van Hirschsprung scoorden even gunstig als de referentiegroep (algemene bevolking) in de domeinen van de zelfstandigheid- en sociale ontwikkeling. Deze patiënten zijn dus in staat gebleken zich aan te passen aan hun ziekte en deel te nemen aan sociale activiteiten met leeftijdgenoten.

Naast deze ziekte heb je ook nog de Congenitale Anorectale Malformatie (CARM). CARM wil zeggen dat een kind geen, of een afwijkende anus heeft. In Nederland worden per jaar ongeveer veertig kinderen met CARM geboren. Normaal gesproken eindigt de endeldarm in de anus, maar bij CARM stopt de endeldarm in de buikholte. Bij een hoge atresie stopt hij al boven de bekkenbodemspieren. Bij een lage atresie eindigt hij net voor de plek waar normaal gesproken de anus zit. Bij beide vormen is er wel een dunne verbinding van de endeldarm naar de urinewegen, naar de geslachtsorganen of naar de bilnaad. Die verbinding noemt men (net als bij OA) een fistel. Een kind met CARM heeft vaak ook andere aangeboren afwijkingen, bijvoorbeeld aan de nieren, de urinewegen, het spijsverteringskanaal of de geslachtsorganen. Dit is niet altijd meteen bij de geboorte zichtbaar. Vaak is er op lange termijn nog sprake van incontinentieproblemen. Veel patiënten lopen tegen het dilemma aan of ze wel of niet over hun aandoening zullen praten en met wie. Gevoelens van schaamte spelen een belangrijke rol. Bij gebrek aan openheid is er veel risico op onbegrip en op een sociaal isolement (geen steun) groot. En natuurlijk het risico dat er een ongewilde onthulling plaatsvindt (bijvoorbeeld door het plotseling verliezen van ontlasting) (Martina & Van Staa 2006). Uit het recente onderzoek van Maurice-Stam et al. blijkt dat de levensloop van patiënten met CARM vertraagd is in het psychoseksuele domein. Deze bevinding is niet heel verwonderlijk gezien de locatie van de afwijking. De CARM patiënten rapporteerden, afgezien van het psychoseksuele domein, ook een minder gunstige levensloop op het gebied van de zelfstandigheid- en sociale ontwikkeling. Dit suggereert dat CARM een negatievere impact heeft op het dagelijkse leven dan de ziekte van Hirschsprung (Maurice-Stam et al. 2006). Deze resultaten zijn in lijn met bevindingen in een onderzoek naar de kwaliteit van leven van patiënten met CARM of de ziekte van Hirschsprung. Hartman et al. vonden algemene

fysieke gezondheidsproblemen in beide patiëntengroepen, maar slechts de CARM patiënten rapporteerden pijn en beperkingen in rolfunctioneren (Hartman et al. 2004)

Verder komt uit een recent onderzoek van Hartman naar de kwaliteit van leven bij patiënten op verschillende leeftijden met CARM of HM dat vooral bij kinderen de kwaliteit van leven is aangetast. Uit haar onderzoek komt dat adolescenten alleen op het gebied van psychosociaal functioneren een lagere score hebben dan gezonde adolescenten. Bij ouderen heeft ook vooral het psychosociaal functioneren grote invloed op de kwaliteit van leven. Dit zou er volgens Hartman op kunnen duiden dat de manier waarop deze patiënten zichzelf ervaren en hoe ze met hun aandoening hebben leren omgaan bepalend is voor hun kwaliteit van leven. Uit haar studie komt verder dat kinderen het meest gebruik maken van zorg, zoals te verwachten is. Jongeren minder; voor hen is continuïteit van zorg soms een probleem. Op je 18^e jaar val je buiten de boot: je kunt niet meer naar de kinderchirurg terwijl zorgverleners voor volwassenen heel weinig weten van dergelijke zeldzame aandoeningen (Hartman 2006).

Conclusie

Een follow-up poli blijkt wenselijk te zijn, aangezien de adolescentieperiode een tijd is van grote veranderingen. Het is van belang dat het kinderziekenhuis hierop inspeelt en op deze manier kan voorkomen dat de lichamelijke klachten leiden tot psychische klachten. Specifieke zorg is nodig om hulp te bieden en advies te geven hoe het beste met de lange termijn gevolgen kan worden omgegaan. Dit is belangrijk voor de jongeren voor hun welbevinden en het voorkomen van sociale aanpassingsproblemen. Verder is de transitie van de kinderezorg naar de volwassenenzorg een aspect wat steeds dichterbij komt op 18 jarige leeftijd. De poli kan de jongeren hier op voorbereiden; hierbij is een goede coördinatie en samenwerking met de volwassenenzorg erg belangrijk.

Uit onderzoeken blijkt dat behalve bij CHD juist de verschillen in de psychoseksuele domein in vergelijking met de algemene bevolking zichtbaar zijn bij de overige drie aandoeningen. Adolescenten met een chronische aandoening lopen het risico buitengesloten te worden door leeftijdgenoten vanwege hun anderszijn, juist op een leeftijd dat lichaamsbeheersing en identiteit zo sterk verbonden zijn met het conformeren aan leeftijdgenoten. De sociale context waarin de adolescent zich bevindt is net zo belangrijk als de medische context. Contacten met leeftijdgenoten zijn van belang voor de sociale ontwikkeling en het gevoel van eigenwaarde van adolescenten (DiNapoli 2002). Bovendien kan de chronische aandoening de overgang naar volwassenheid bemoeilijken. Die overgang, gekarakteriseerd door de overgang van thuis wonen naar zelfstandig wonen

en van opleiding naar werken, hangt sterk samen met eerdere sociale en emotionele ontwikkeling (Sinnema 1992). Dit benadrukt het belang van het stimuleren van contacten met leeftijdgenoten en het versterken van het zelfbeeld van de patiënten.

5. Wat is de opzet van de follow-up poli bij deze aandoeningen en hoe kijken hulpverleners tegen de opzet van de poli aan?

Voordat in dit hoofdstuk de hulpverleners zelf aan het woord komen en hun visie op de poli zichtbaar wordt, wordt eerst geschetst hoe de feitelijke opzet van de poli er uit ziet. Deze feiten zijn afkomstig uit het protocol Lange termijn Follow-up bij patiënten met multiple congenitale afwijkingen. Ze zullen achtereenvolgens per besproken diagnose worden behandeld.

Algemeen

Bij alle aandoeningen vindt er naast de lichamelijke onderzoeken ook een psychologisch en een fysiotherapeutisch onderzoek plaats. De kinderfysiotherapeut doet een aantal oefeningen met de patiënt om te kijken naar de motoriek, conditie en spierkracht. Dit onderzoek duurt ongeveer 1½ uur. De psycholoog doet een onderzoek dat bestaat uit een aantal testen en vragenlijsten. Hierdoor krijgt de psycholoog een beeld van hoe het in het dagelijks leven gaat, bijvoorbeeld op school en in de vrije tijd. Dit onderzoek duurt ongeveer 3½ uur. Op indicatie wordt bij bepaalde aandoeningen nog aanvullend onderzoek gedaan. Als er geen reden is om de patiënt zonder klachten en restverschijnselen naar de volwassenzorg over te dragen, krijg deze eventueel wel een USB stick met daarop de relevante gegevens van zijn medische verleden mee zodat de patiënt bij een eventueel volgend bezoek aan arts of ziekenhuis zijn medische gegevens bij de hand heeft. Indien een patiënt wel overdracht naar de volwassen zorg nodig heeft, vindt er eerst een nagesprek met de chirurg plaats waarin de overdracht besproken wordt en de patiënt eveneens een USB stick meekrijgt met hierop zijn medische gegevens.

Congenitale Hernia Diafragmatica

Bij de ziekte Congenitale Hernia Diafragmatica zal bij alle patiënten een longfunctie onderzoek worden verricht. Op de leeftijd van 18 jaar zal naast het longfunctie-onderzoek een CT-onderzoek van de longen plaatsvinden waarbij op gestandaardiseerde wijze wordt gekeken naar de uitgroei van alveoli, luchtwegen en vaten, het effect van neonatale longschade ten gevolge van beademing en de mogelijkheden van compensatoire longgroei. Indien zij refluxklachten hebben zullen tevens een pH-metrie en een oesofagoscopie worden verricht. Of er ziektespecifieke symptomen aanwezig zijn zoals ademhalingsproblemen en buik/maag klachten, wordt gemeten met een gestandaardiseerde vragenlijst die eerder is afgenomen bij een grote groep CHD-patiënten (Poley et al. 2004). In aanvulling hierop zal worden gevraagd naar het vóórkomen van bovenbuikklachten en het eetpatroon, door middel van 7 korte vragen. Dit omdat de

kinderen last kunnen hebben van bovenbuikklasten die mogelijk duiden op een vertraagde maagontledigingssnelheid (Tack et al. 2004).

Oesophagusatresie

Op de poli krijgen de jongeren een vragenlijst voorgelegd. Aan de hand van deze vragenlijst (Manterola) zal bepaald worden of de patiënten op 12-jarige leeftijd al dan niet symptomen hebben van gastro-oesophageale reflux. Indien zij symptomatisch zijn, zal hen een pH-metrie en een oesophagoscopie met biopsiename aangeboden worden. Indien zij geen symptomen van gastro-oesophageale reflux vertonen zal de vragenlijst opnieuw aangeboden worden op 18-jarige leeftijd. Aangezien er geen correlatie is tussen het bestaan van refluxklachten en het ontstaan van metaplasie (Black et al. 1990 & Deurloo et al. 2003) zullen zij op deze leeftijd een oesophagoscopie met biopsiename ondergaan, ook als zij klachtenvrij zijn.

Congenitale anorectale malformaties en M. Hirschsprung

Aan de hand van een gevalideerde vragenlijst zal worden bepaald of patiënten al dan niet symptomatisch zijn. Deze lijst vraagt naar het vóórkomen van uiteenlopende stoelgangproblemen (zoals incontinentie, frequentie van de ontlasting, het hebben van aandranggevoel en seksuele problemen ten gevolge problemen met de stoelgang) en is eerder onder meer afgenomen in een groep van 286 patiënten met congenitale anorectale malformaties (Poley et al. 2004). Als de patiënten op 12 jarige leeftijd symptomen vertonen met betrekking tot de defaecatie zullen komen zij in aanmerking voor een MRI (Poley et al. 2004 & Puri et al. 2006) van het kleine bekken. Indien er mictie problemen zijn, zullen zij een echografie van de onderbuik en een urodynamisch onderzoek laten uitvoeren (ibid.).Tevens zal dan het serum creatinine bepaald worden. Als de patiënten op 12 jaar klachtenvrij zijn, zullen zij op 18 jaar opnieuw geëvalueerd worden.

5.1 Visie hulpverleners

De hulpverleners hebben nog geen directe ervaring met de follow-up poli. Wel is de poli een vervolg van de al bestaande poli die er is voor kinderen tot en met 12 jaar. Hier komen dus ook kinderen met een aangeboren chirurgische aandoening. De follow-up poli is hier een uitbreiding op. Het verschil met de poli voor kinderen is dat de follow-up poli niet alleen kinderen die nog in zorg zijn in het ziekenhuis hiervoor worden opgeroepen. Er wordt juist gezocht naar alle kinderen die in het Erasmus MC-Sophia als baby/kind zijn geopereerd aan een chirurgische aangeboren aandoening, ongeacht of deze nog steeds in het Erasmus MC-Sophia in behandeling zijn of niet. Zoals ook blijkt uit de analyse is dit dus een brede doelgroep; de patiënten kunnen immers uit het hele land komen.

De analyse zal gebeuren op de manier zoals deze vermeld staat in de methoden en de volgende thema's zullen worden beschreven: de aanleiding van de follow-up poli, de voorbereiding op de komst van de poli, de opzet van de follow-up poli, de voorbereiding op transitie en het 'volwassenenziekenhuis'.

De aanleiding van de follow-up poli

De aanleiding voor de poli is dat het team van de poli voor kinderen tot 12 jaar gemerkt heeft dat er ook op 12 jarige leeftijd nog behoefte is aan follow-up zorg. *'...we hebben die poli momenteel bij jongere kinderen tot 12 jaar en we merken dat er toch nog veel problemen zijn ook bij kinderen en heel veel vragen bij ouders ook op die leeftijd nog'* (algemeen arts). Ook zal de uitbreiding naar 12 en 18 jarigen informatie opleveren over de gevolgen op lange termijn volgens de arts: *'Daarnaast ook voor onszelf om een goed beeld te krijgen van wat het hebben van een aangeboren afwijking ook op lange termijn nog betekent. Ook een wetenschappelijk stukje zit daar eigenlijk bij in'*. De algemeen arts is er zich van bewust dat met de uitbreiding van de poli een volgende doel is om de overgang naar de volwassenen goed te kunnen verzorgen. *'Gewoon de transitie goed te regelen. We hebben daar op dit moment niet een netwerk voor, maar dit zal gaandeweg wel ontstaan'*.

Voor de opzet van de follow-up poli is niet direct gebruik gemaakt van soortgelijke initiatieven of andere chirurgische poli's. De reden die hiervoor wordt aangevoerd is dat de patiëntengroep erg divers is, wat andere poli's, gericht op één diagnose, niet hebben. *'...We horen wel van andere hoe zij het georganiseerd hebben. Maar ik denk toch dat wij met zo'n andere patiënten groep te maken hebben met veel meer heterogeniteit, die andere groepen zijn veel homogener'* (algemeen arts).

Hoe er naar de opzet van de follow-up poli gekeken wordt is sterk bepaald door de ervaringen met de al bestaande poli. De ervaringen van zowel de arts als psycholoog met

de poli bij kinderen zijn positief. Vooral het samenwerken in multidisciplinair verband wordt als positief ervaren. *‘Je merkt gewoon dat we naar het geheel kijken en dat ouders het prettig vinden om hier terecht te kunnen. Heel erg prettig dat er één aanspreekpunt is’* (psycholoog). Eén keer in de twee weken vindt er een uitgebreide bespreking plaats in dit multidisciplinaire verband over probleemkinderen. Dit idee wordt straks voortgezet bij de 12 en 18 jarigen. Wel is er ook een schaduwzijde aan het multidisciplinair samenwerken: communicatie. *‘Het grootste probleem is nog vaak de communicatie. Hoe zorg je dat alles goed gecommuniceerd wordt met degene waar de patiënt eventueel nog naartoe moet’* (algemeen arts).

De leeftijd van 12 jaar, waarop de jongeren voor het eerst worden uitgenodigd vinden de hulpverleners goed gekozen. *‘Ik denk dat 12 jaar wel een goede leeftijd is. Sowieso omdat ze dan de overstap moeten doen van basisschool naar middelbare school. En ik denk dat het een goed moment is om te kijken of het allemaal loopt of dat er problemen zijn’* (psycholoog). Daarna is er een interval van 6 jaar en komt de jongere pas als deze 18 jaar is weer terug. De arts is van mening dat dit interval van 6 jaar prima is; *als je zorgt dat bij 12 jaar dat alles goed geregeld is voor de komende jaren’*.

Op 18 jarige leeftijd komt de overstap naar de volwassenzorg in zicht. Volgens de hulpverleners is het verschillend per kind wanneer deze klaar is voor deze overstap. *‘Het ene kind van 16 jaar vindt het verschrikkelijk tussen de zonnetjes door een arts behandeld te worden alsof hij nog 12 is ofzo, terwijl een ander kind de volwassenzorg nog heel eng vindt. Er is bij de volwassen gewoon een hele andere aanpak...’* (psycholoog). De poli kan hier op inspringen en begeleiding bieden. Hoe dit moet is nog onduidelijk *‘... daar moeten wij ook nog meer ervaring mee opdoen’* (psycholoog).

Vorbereiding op de komst van de poli

Het verzamelen van de gegevens van de jongeren die in aanmerking komen voor de poli is een heel proces geweest. *‘...Op basis van het Ziekenhuis Informatie Systeem (ZIS) zijn alle (7) aandoeningen gecodeerd en opgevraagd. ...dit was niet helemaal waterdicht, maar van elke patiëntengroep is er wel iemand die hier onderzoek naar gedaan heeft ...deze lijsten zijn naast de coderingslijst gelegd voor een zo compleet mogelijk overzicht’* (arts).

In eerste instantie wordt er een aankondiging gegeven van de poli waar een antwoordkaart bij zit waarop aangegeven kan worden of ze extra informatie willen of niet. Als ze dit willen krijgen ze een uitnodiging specifiek voor hun aandoening waarop ze aan kunnen geven of ze willen deelnemen en een afspraak willen maken. Jongeren en ouders worden apart uitgenodigd voor de komst naar de poli. *‘Jongeren en ouders krijgen wat vragenlijsten thuisgestuurd. Voor de jongere zijn dat niet heel veel, omdat de meeste vragenlijsten*

tijdens het psychologisch onderzoek ingevuld' (psycholoog). Voor de ouders is het invullen van de vragenlijsten een behoorlijke klus. 'Door de ouders wordt wel eens geklaagd dat het heel veel is. We hebben ook uitgerekend dat het ook wel zo'n drie kwartier is. Niet alle ouders waarderen dit evenveel. Maar het grootste gedeelte van de ouders vult het gewoon in. En dit geeft ook veel informatie over hoe het met ouders zelf gaat en ze vullen dan ook een gedragsvragenlijst in over het gedrag van het kind en hoe het in het gezin gaat. Dus het geeft wel veel informatie maar we zijn ons wel van bewust dat het veel werk is' (psycholoog).

De opzet van de follow-up poli

De opzet is om het poli bezoek te laten bestaan uit een 'Medisch deel, door algemeen kinderarts/arts (dat ik dan ben). Chirurgisch deel waarin de chirurg nog een half uur zelf kijkt. Een psychologisch deel, dat is een 3 uur durend onderzoek. Fysiotherapeutisch deel met een motorisch onderzoek en een conditioneel onderzoek. Daarnaast kunnen ouders een gesprek krijgen met een klinisch geneticus op het gebied van erfelijkheid' (Arts). Kinderen met een aandoening waarbij je luchtweg problemen kunt krijgen, krijgen ook een longfunctie onderzoek. Maar verdere specifieke onderzoeken vinden plaats op indicatie, bij een tweede afspraak. De hulpverleners denken dat deze opzet een goede manier is 'omdat je zo ontzettend gedegen kijkt. Je weet natuurlijk welke eventuele gevolgen die aangeboren afwijking kan hebben en daar stuur je de vragenlijsten op in. Dus heb je al een vrij aardig beeld ervan. Er zitten ook vragen bij die iedereen krijgt, over de algehele gezondheid of er op andere gebieden problemen zijn die niet gerelateerd zijn aan de primaire aandoening. Dus je krijgt een heel compleet beeld van iemand in medisch opzicht, maar ook motorisch, psychisch, mentaal, emotioneel. Ik denk dat je een heel compleet beeld krijgt van wat het hebben van die specifieke aangeboren afwijking voor invloed heeft op je leven, je gezondheid en op je algemeen welbevinden' (arts). Er zijn zo'n vijf hulpverleners betrokken bij de dag op de poli, die over het algemeen onbekenden zijn voor de jongeren.

De rol van de ouders wordt als belangrijk gezien door de hulpverleners. Ouders zijn vooral voor de 12 jarige leeftijd 'een belangrijke bron van informatie, een belangrijke aanvulling om de situatie van de afgelopen jaren in kaart te brengen' (arts). In de adolescentie kan het nogal eens voorkomen dat jongeren klachten bagatelliseren. En 'vooral roept dat het erg goed gaat, terwijl de ouder zegt dat er wel degelijk problemen zijn maar dat de jongere even niet op de leeftijd is om dit toe te geven. Hij doet liever net alsof het allemaal goed gaat' (arts). De ouders worden altijd uitgenodigd om er bij te zijn. Bij het psychologisch onderzoek is de ouder er echter niet bij en bij de andere onderdelen mogen ouders er wel

bij zijn. Er zijn nog geen vastomlijnde ideeën over het wel of niet aanwezig zijn van de ouders: *'Ik denk dat je eerst een gesprekje hebt met de ouders en dat je daarna vraagt aan de jongere of ze wel of niet in aanwezigheid van de ouders willen hebben en dan kunnen de ouders op de gang even plaats nemen'* (arts). *'Ik denk ook dat er veel kinderen zijn die helemaal niet willen dat hun ouders er bij zijn op die leeftijd. Maar bij de andere onderzoeken mogen volgens mij de ouders erbij zijn. Maar ik denk dat dit ook gewoon in overleg gaat. Als de kinderen zeggen ik doe het wel zelf dan kan dat gewoon ook'* (psycholoog). Zelfstandigheid wordt volgens de arts op 12 jarige leeftijd nog niet zozeer gestimuleerd. Volgens de psycholoog wordt zelfstandigheid in die zin gestimuleerd doordat de hulpverleners ook nu al *'vooral het woord richten tot jongeren dan tot de ouders. Van 'hoe gaat het met jou' .Ik denk dat dit ook de bedoeling is'*.

'Op 18 jarige leeftijd denk ik wel dat we hier meer mee moeten doen, ...zodat jongeren inzicht in hun aandoening hebben, ...en weten wat ze nog kunnen verwachten' (arts).

Met de onderzoeken zijn ook al daadwerkelijk problemen en klachten naar boven gekomen die behandeling behoeven. Soms in het gesprek al, soms ook bij het medisch onderzoek, bijvoorbeeld scheefstand van de rug. *'Of dat ze op motorisch of qua conditie toch wel problemen hebben dan kun je daar direct op reageren. Zeker als ze in het dagelijks leven daardoor beperkt zijn, dat je daar direct adequaat hulp voor kunt bieden'* (arts). De follow-up poli biedt zelf niet de mogelijkheid om lotgenoten te treffen. De arts geeft aan dat dit erg lastig is *'doordat de groep zo divers is'*. De psycholoog geeft aan dat als er gemerkt wordt dat hier wel behoefte aan is er wel wat mee gedaan wordt: *Voor een aantal patiëntengroepen is er al een patiëntenvereniging. Maar als dat er niet is, we hebben dat ook al vaker bij ouders gemerkt die dit aangeven, dan doen we daar wel wat mee. We gaan dan uitzoeken of ze ergens terecht kunnen en anders kijken of iets op kunnen zoeken of iemand anders die hier ervaring mee heeft. Maar daar moeten we wel gehoor aan geven.* Wel kan de follow-up poli doorverwijzen naar bestaande patiëntenverenigingen.

Vorbereiding op transitie

Hoe de overstap naar de volwassenenzorg geregeld wordt of gaat worden wordt niet geheel duidelijk uit de interviews. *'Als ze 18 jaar zijn en ze hebben het laatste onderzoek bij ons gehad dan is er een afsluitend gesprek met een van de chirurgen, waarbij de overstap besproken wordt en naar wie ze toe gaan. Ze krijgen dan ook hun informatie mee op stickje. Zodat ze bij elke nieuwe arts waar ze komen deze informatie hebben'* (psycholoog). *'Per aandoening zullen we kijken wat er nodig is per kind en ze informeren waar ze naar toe gaan en hoe de overdracht plaatsvindt en de eerste afspraak daar'* (arts)

Dit laatste gesprek is tevens het laatste contact met de jongere, er is geen contact meer bij voor de daadwerkelijke overstap. *'De overgang is nu dus vrij abrupt. Het is een proces dat voor ons erg abrupt stopt. Er is geen proces of traject'* (arts). Dit komt volgens de hulpverleners vooral door de nog onbekendheid waar de patiënten naar toe moeten in de volwassenenzorg. *'Ik denk dat het moeilijk is ze te vertellen wat ze kunnen verwachten'* (arts). De 'overdracht' bestaat vooralsnog uit het *'maken van een afspraak bij de volwassen gezondheidszorg. En verder geven we kinderen aan dat er de mogelijkheid is om de hele medische voorgegevens op een USB stick op te halen vanuit een database'* (idem). Er zijn bij de hulpverleners twijfels over of op deze manier de voorbereiding op transitie voldoende is. *'We hebben er wel uitgebreid over nagedacht, maar het is wel zo dat er bepaalde dingen bij komen waar we nog niet goed over nagedacht hebben en waar we op in moeten spelen. We hebben ook nog niet veel ervaring met jongeren van deze leeftijd'* (psycholoog). *'Ik denk dat we nu tegen een hoop dingen aan gaan lopen waarvan we vinden dat het beter geregeld moet worden. Ik denk dat wij meer begeleiding moeten bieden bij de overdracht. Dat we nu een goede transitie niet gaan waarborgen. De brug moet wat langer worden. Het is nu één stap in een keer, ik denk dat dat teveel gevraagd is'* (arts).

Volwassenenziekenhuis

Door het project 'Op eigen benen' is in het Erasmus MC – Centrumlocatie meer aandacht gekomen voor deze groep jongeren. Wel moet er nog veel ondersteuning komen. Vooral omdat deze groep jongeren een specifieke, diverse groep is. *'Je hoort ook van ouders die het ziekenhuis uitgaan op het moment dat het goed genoeg gaat met het kind maar die dan wel naar een ander perifeer ziekenhuis moeten, ergens in Nederland, dat er veel kinderartsen zijn die geen ervaring hebben met aangeboren afwijkingen dus ik denk dat het heel belangrijk is om een goede informatieoverdracht te hebben'* (psycholoog).

Onduidelijk is nog of de volwassenenzorg tegemoet kan komen aan de medische en emotionele behoeftes van de adolescent. Wel wordt hierbij opgemerkt: *'het idee dat ik er bij heb is dat ze dan wel bij een specialist terechtkomen die naar een bepaald stukje kijkt en ik hoop dat ze dan toch wel verder kijken, hoe het gáát... Ik geloof dat daar niet een protocol of richtlijn voor is bij de volwassenenzorg'* (psycholoog).

Verder is nog niet duidelijk welke artsen of specialisten precies de zorg gaan overnemen en is er ook na de overstap geen overleg met deze artsen of specialisten over de jongere.

Conclusie

De poli heeft veel praktische zaken heel goed op een rijtje, de verschillende gebieden waar de jongere problemen kan ondervinden als gevolg van zijn/haar aandoening worden onder de loep genomen. Hierbij wordt veel ervaring gebruikt van de al bestaande poli voor kinderen. Er is echter nog geen ervaring met 18 jarigen. En hoewel de hulpverleners wel beseffen dat met 18 jarigen anders omgegaan zal moeten worden, zijn er nog geen concrete manieren bedacht hoe de zelfstandigheid en zelfredzaamheid van deze jongeren gestimuleerd kunnen worden. De voorbereiding op transitie en de overstap zelf naar de volwassenenzorg is nog niet geregeld. De hulpverleners denken ook dat dit niet voldoende zal zijn. Er zijn wel veel ideeën over en ook besef dat informatieoverdracht erg belangrijk is, maar er is nog niet een duidelijk traject waarmee jongeren worden begeleid naar de volwassenenzorg. En nadat de overstap heeft plaatsgevonden is er ook geen overleg meer met de volwassenenzorg over de jongere.

6. Welke zorgvraag komt uit de terugblik naar adolescentie van volwassenen met congenitale anorectale malformatie?

In dit hoofdstuk wordt een gedeelte van het onderzoek 'Een volwassen leven met CARM' (Congenitale AnoRectale Misvorming, de officiële benaming, die hier verder zoals in het gewone spraakgebruik anusatresie zal worden genoemd) geanalyseerd. Meer in het bijzonder wat de ervaringen van deze volwassenen zijn met het kinderziekenhuis en de transitie naar het volwassenenziekenhuis. Verder wat deze volwassenen van de zorgverleners hebben ervaren wat hun deskundigheid betreft en de informatie die zij gaven over de behandelingen en hun aandoening. Zoals in de methoden wordt vermeld is er gebruik gemaakt van schuilnamen. Deze staan in onderstaande figuur met daarbij de leeftijd van de respondenten.

	Schuilnamen	respondenten	leeftijd	stoma
1	Linda	42	ja	
3	Marianne	45	nee	
5	Nicolei	50	nee	
6	Herman	52	ja	
7	Mic	28	nee	
8	Gloria	42	ja	
10	Karel	32	ja	
13	Mark	46	Ja	
14	Jan	33	nee	
15	Molly	58	Nee	
16	Miepie	42	Ja	
18	Laurent	44	Nee	
20	Dre	54	--	

Ervaringen met de zorg

Ervaringen met het kinderziekenhuis

De ervaringen met het kinderziekenhuis zijn zeer uiteenlopend. De tijd van het kinderziekenhuis wordt met verschillende aspecten geassocieerd. Sommige patiënten hebben nooit met een specifiek kinderziekenhuis te maken gehad, maar werden behandeld in een regulier ziekenhuis.

Er zijn grote verschillen met de ervaringen rond het ziekenhuis van hun jeugd. Zo wordt er door een patiënt opgemerkt dat het 'een soort gevangenis was' (Nicolei). Dit wordt door

deze patiënt verklaard door het feit dat ouders er weinig bij betrokken werden en dat er weinig tijd voor bezoek was. *'...eh drie keer in de week dat was op een woensdagmiddag van twee tot drie had je bezoek. mijn ouders hadden toen een dameskapsalon en konden dus nooit weg of er werd er rekening mee gehouden. Zaterdags 's middags had je dan ook bezoek en zondags en alleen de middagen, s avonds niet'* (Nicolei). Ook andere ervaringen zijn traumatisch, door de verschillende ziekenhuisopnames, waarbij onderzoeken plaatsvonden zonder begrip en voorbereiding: *'Ja, de ziekenhuisopnames en zeker de periode tot mijn 10^e jaar zeg maar, heb ik ook hele slechte ervaringen ook in het ziekenhuis zelf...niets verdoving of begrip of voorbereiding. Dat zijn wel dingen waar ik heel erg lang last van gehad heb'* (Laurent). Deze ziekenhuisopnames vonden niet plaats in een speciaal kinderziekenhuis. In tegenstelling tot deze nare ervaringen zijn de ervaringen van dezelfde patiënt met het kinderziekenhuis positief. *'Ik kan het me nog wel heel goed voor de geest halen dat ik het heel verwonderlijk vond dat de allereerste keer toen ik daar kwam, dat die artsen met mij aan het praten waren en mijn moeder eigenlijk min of meer links lieten liggen, dat vond ik toen al wel heel verwonderlijk'* (Laurent). Er zijn meer goede herinneringen aan het kinderziekenhuis. *'Je kon er alles'* en *'Het was kindvriendelijk'* (Marian) en *'lachen gieren en brullen met elkaar op de zaal'* (Mark). Het kinderziekenhuis wordt voor patiënten die langdurig daar behandeld zijn geweest als een tweede thuis ervaren. *'Ik kende op een gegeven moment alle artsen, alle verpleegkundigen en zij kende mij ook. Hoe raar het ook klinkt het is ook een tijdje mijn 2^e thuis geweest, het is niet gezond maar ik voelde me daar wel thuis'* (Laurent). Verder hebben andere patiënten weinig herinneringen aan het kinderziekenhuis; *'Ja, kan ik me niet meer zo goed herinneren'* (Jan) en vaak heeft de arts een belangrijke rol gespeeld in het beeld van het kinderziekenhuis.

Transitie naar volwassenenziekenhuis

Uit de interviews blijkt dat er vaak geen sprake is geweest van echte transitie naar de volwassenenzorg.. *'Ik heb helemaal geen follow-up gehad; van jarenlang ziekenhuis in en uit naar helemaal niks meer is ook heel vreemd eigenlijk'* (Marianne). Als kind zijn de patiënten geopereerd en hebben behandelingen ondergaan in het ziekenhuis. Tijdens de adolescentie leeftijd is er vaak geen tot weinig gebruik gemaakt van zorg. Op de volwassen leeftijd is er dan weer opnieuw contact gelegd met de zorg door middel van de huisarts. *Weet je sinds toen ik zestien was ben ik nooit meer voor controle geweest bij een kinderarts of wat dan ook. En eh toen ben ik een keertje zelf naar de huisarts gegaan. Op een gegeven moment had ik mijn moeder niet meer nodig hoor. Dan sta je zelfstandig. Laat ik het zo zeggen'* (Linda). *'Ik heb op zich niet een transitie meegemaakt van de*

kinderzorg naar de volwassen zorg. Ik ben als kind toen ik heel klein was geopereerd ...Daarna ben ik niet meer in aanraking gekomen met de kindzorg' (Molly).

Volwassen worden is voor patiënten met anusatresie vaak een moeilijk proces geweest. Psychische begeleiding naar het volwassen leven, hoe om te gaan met relaties, seksualiteit is vaak niet aan de orde gekomen. *'...meer aan had gehad inderdaad van die overgang van tiener naar volwassene dat je dat goed afsluit. En bijvoorbeeld het echte volwassen leven in en het huwelijk in'* (Marianne). *'Of als je daar begeleiding in krijgt dan is dat makkelijker. Voor jezelf, of om het naar je partner toe te brengen'* (Gloria). Dit blijkt ook uit verhalen van patiënten dat zij hun aandoening zelfs voor hun partner verborgen hielden. Ook de informatieoverdracht heeft vaak niet goed plaatsgevonden, met als gevolg dat alle onderzoeken opnieuw werden uitgevoerd. *Wat ik wel heel jammer vond is dat er geen goede overdracht is meegegeven aan de nieuwe artsen alle onderzoeken hebben ze dus weer over nieuw gedaan, dat heb ik wel als heel vervelend ervaren'* (Miepie). Er heeft geen echte begeleiding plaatsgevonden, de overgang is vrij abrupt. Op een gegeven moment zijn de patiënten gewoon bij de volwassenen terechtgekomen. *En toen kwam ik gelijk in een volwassenenziekenhuis. Dus die overgang was in die zin wel abrupt vanuit het kindziekenhuis naar het volwassenenziekenhuis'* (Mark). De patiënten zijn vaak niet erg positief over de volwassenenzorg, ook omdat er wordt gedacht dat kinderartsen op de hoogte zijn van de problematiek en een totale blik hebben voor de patiënten, dit in tegenstelling tot andere specialisten. *'Je komt dan in aanraking met verschillende specialisten ...en dat is heel vervelend want dan kom je bij een internist een gynaecoloog, uroloog weet ik veel, kom je allemaal in aparte terreinen terecht die niet holistisch naar je kijken een kinderarts doet dit gelukkig wel'* (Molly).

Doordat er in de volwassenenzorg minder kennis over aangeboren chirurgische aandoeningen is en er geen contact gehouden wordt met kinderchirurg kan een behandeling veel langer duren dan nodig zou zijn. *'Dus, maar ja, het is natuurlijk wel raar als je in het Dijkzigt geholpen wordt en ze doen daar net alsof je super, hoe heet het, interessant geval bent. Terwijl een paar honderd meter verderop daar mensen met alle kennis van de wereld zitten, waar het gewoon een standaard operatie is'* (Jan).

Veel van de geïnterviewden hebben pas op volwassen leeftijd aansluiting gevonden bij een kinderchirurg die hen nu nog begeleidt en hun de informatie geeft die ze hebben gemist in hun jeugd. *'...ehhh die overstap van als je jong bent naar volwassenen, die begeleiding was er niet, die heb dus nou gevonden eigenlijk bij de kinderchirurg'* (Mic). Een andere ervaring met het overgaan naar de volwassenenzorg is dat een patiënt op 18 jarige leeftijd als kind werd behandeld en na erg aandringen van de patiënt zelf uiteindelijk

op de volwassenenafdeling mocht liggen. *'....toen zei ik, ik ben geen kind ik ben 18 jaar want denk je wel ik ga hier niet liggen'*(Miepie).

De transitie naar de volwassenenzorg is dus behoorlijk twijfelachtig ervaren. Begeleiding is vaak gemist. Als er opnieuw problemen waren of behoefte aan zorg is er door de leeftijd tijd om naar de volwassenenzorg te gaan. Dit kon via een huisarts of via een doorverwijzing van de kinderarts. De volwassenenzorg was niet goed ingesteld op deze groep patiënten. Er is veel onbegrip, en veel behandelingen die nergens toe geleid hebben. De psychische en emotionele behoeften van de patiënt zijn vaak niet besproken. Veel van deze patiënten hebben pas op latere leeftijd goede begeleiding gevonden en het probleem bespreekbaar kunnen maken.

Ervaringen met de zorgverleners

Deskundigheid van hulpverleners

Ervaringen met de deskundigheid van de hulpverleners kan grofweg worden onderverdeeld in negatief en positief. Deskundigheid wordt niet alleen geassocieerd met kennis over de aandoening, maar ook met het serieus nemen van de klachten, respect hebben voor de patiënt en met de informatieverlening. Deze onderdelen zullen hier systematisch worden besproken. Er zitten schrijnende verhalen bij; maar ook positieve reacties. De deskundigheid gaat zowel over de zorg in de kindertijd als in de volwassenenzorg.

Als het over de kennis gaat van hulpverleners komt uit diverse interviews de onkunde van veel chirurgen naar voren. Op het gebied van anusatresie zijn er niet veel chirurgen die hier goed in thuis zijn. Hulpverleners van streekziekenhuizen of algemene ziekenhuizen geven niet snel toe dat ze misschien wel te weinig expertise in huis hebben om een goede behandeling te kunnen geven. Hierdoor zijn er operaties gedaan die niet goed waren en waarvan de gevolgen erg zijn. *...een aantal keer opnieuw opgenomen, voor hersteloperatie. En die ging iedere keer maar niet door. Dus ehm....ja tot af en toe eh...zeg maar onder narcose en wel dat ze op een gegeven moment toch weer mijn ouders opbelden van we durven het toch maar niet. Ja waarschijnlijk onkundigheid, ze moesten dus een nieuwe uitgang maken en ja....Eigenlijk twee operaties in één en dat eh... ja, ze hebben het eigenlijk toen ook niet uit handen gegeven zeg maar, naar een academisch ziekenhuis ofzo. En misschien ook veel daar willen houden'* (Marian). Zo is er bij een patiënt heel wat keren een operatie uitgevoerd om aan een goede kringspier te komen. *'En al die jaren dat ik daar geopereerd ben elke keer maar opereren om maar een kringspier. dan maar weer een spier uit de ene been, een spier uit het andere been, een spier uit mijn billen, een spier uit mijn buik gehaald om maar een kringspier van te maken'* (Nicolei).

Uiteindelijk is het niet gelukt. Of dat een uitgang van de urinebuis niet op de goede plek is aangelegd: *'...toen was er wel een urinebuis, maar de uitgang zat op de verkeerde plek. Dat hebben ze toen gemaakt, maar omdat ze niet voldoende informatie over anusatresie en dat er ehhh met elkaar te maken had, hebben ze het wel gemaakt maar dan niet helemaal honderd procent'* (Mic), of een stoma dat niet goed geplaatst is waardoor later problemen ontstaan. Doordat er in een ziekenhuis niet één van de deskundigen voldoende kennis heeft zijn verschillende chirurgen en urologen zich met een anusatresie geval gaan bemoeien. *'Toen kwam er nog een algemeen chirurg die heeft geprobeerd een spier weg te halen en ertussen te leggen. Tussen darm en urinewegen. Dat is een drama geworden, hij heeft alles verwoest en weggesneden wat er maar kon. Urinevocht liep gewoon uit de wonden'* (Karel). Met voor deze patiënt impotentie tot gevolg. Het gebrek aan kennis komt ook tot uiting in de onbekendheid met de aandoening op zich. Hierdoor wisten mensen bijvoorbeeld pas op 35-jarige leeftijd, of zelfs op 43-jarige leeftijd aan welke aandoening ze leden. Of dat pas op 18 jarige leeftijd een anus werd aangelegd. *'...Want dan had ik helemaal niet geweten dat ik een verkeerd gaatje had, dat ik dus eigenlijk helemaal geen anus had'* (Miepie). Er is veel ontevredenheid veroorzaakt doordat er niet genoeg kennis was om oplossingen aan te kunnen bieden hoe er omgegaan kon worden met anusatresie. Artsen hebben vaak weinig kennis, maar geven dit niet gelijk toe waardoor de patiënt met een pilletje naar huis gestuurd wordt. Ook huisartsen zijn vaak niet bekend met de aandoening. Zo komt het voor dat de patiënt uit moet leggen wat anusatresie is of dat de huisarts geen voldoende informatie kan verschaffen over stoma's. *'En ik vind ook dat hij zich er vanaf maakt, ik had hem wel eens gevraagd wat hij ervan af wist, toen zei hij genoeg om te weten wat het is een stoma, als je er dan op doorpraat dan blijkt dat hij er niets van weet'* (Dré). Positieve ervaringen met deskundigheid van zorgverleners zijn vaak met de kinderchirurgen, waar de volwassenen pas na lang tobben en wisselen van zorgverleners terecht zijn gekomen. Volgens de respondenten zijn hier echt deskundigen bij die weten waar ze het over hebben, naar hun verhaal luisteren en gericht kunnen helpen. *'Maar die hulpverlening die ik nou krijg is goed. Ik heb tenminste iemand gevonden die er echt verstand van heb en die echt hulp aanbiedt en niet alleen maar ehhh onderzoeken en zoek het verder maar uit. Maar hij heeft eigenlijk voor mij gekeken welke problemen ik had, hoe ik ermee om moest gaan en wat er aan kan doen'* (Mic). Door het gebrek aan kennis en onwetendheid over de aandoening zijn patiënten ook niet altijd respectvol behandeld. *'...terwijl je zelf denkt: dat is het niet. En als je dat tegen ze zegt dan kijken ze je aan van: ik heb ervoor geleerd en jij niet en dan ben je op dat moment uitgepraat'* (Gloria). Of dat de patiënt naar huis gestuurd wordt *'..ehhh ben nog*

een paar keer terug voor controle, maar op een gegeven moment eh hh is dat stop gezet, in een keer zeiden ze, ja je bent er mee geboren en je zoek het maar uit' (Mic).

Negatieve herinneringen zijn er ook doordat hulpverleners de klachten niet serieus namen die anusatresie patiënten vertelden. 'Op gegeven moment laten merken dat het nog steeds niet goed is, dat het ontsteekt. En dat je dan gewoon wordt weggestuurd door die artsen. Ach joh, blaasontstekinkje, niet erg' (Karel). Klachten over seksualiteit worden bestempeld met vaginisme 'Onbegrip bij andere arts: dit is vaginisme. En die zei: eh die anusatresie had er niks mee te maken ik had vaginisme'(Gloria). Darmproblemen die niet serieus worden genomen. 'De artsen zeiden het zit tussen je oren je mankeert niets' (Miepie). Juist door het serieus nemen van de klachten kunnen huisartsen veel betekenen voor de patiënten, ook al is hun deskundigheid niet heel groot op het gebied van anusatresie. Het is voor de patiënten erg belangrijk dat een zorgverlener op de hoogte is van de aandoening en de voorgeschiedenis van de patiënt. '...Hij was dus heel goed op de hoogte wat er aan de hand was en wat er al gespeeld heeft en wat de aanleidingen zijn geweest en noem maar op, dat ik daaruit heb ervaren dat het alleen maar heel prettig is als je iemand hebt die het probleem heel duidelijk weet te zeggen en wat de oplossing daarvoor is' (Dré).

Doordat de respondenten op veel onbekendheid met de aandoening zijn gestuit blijkt ook uit de interviews dat de informatieverstrekking aan ouders en later op volwassen leeftijd aan de patiënten vaak niet erg hoog was. Ouders wisten vaak niet precies wat er aan de hand was en wat dit voor consequenties voor hun kind had. *'Ik had de stoma gekregen en het was aangelegd en nu was alles goed. Nou en dat heeft ze (moeder) ook geloofd. Goed en omdat ik niets zei, dacht ze ook dat het goed ging'* (Linda). *'De arts was diegene met de witte jas die het wist en de ouders waren toentertijd eigenlijk helemaal niet..hoe moet ik dat zeggen, die werden amper verteld wat er aan de hand was'* (Dré).

Dit gebrek aan informatieverstrekking heeft duidelijk samenhang met de ondeskundigheid van zorgverleners. Er zijn niet veel oplossingen aangereikt omdat die ook niet bekend waren. Respondenten hebben daarom met de aandoening leren leven, eigen oplossingen bedacht voor pijn en ongelukjes. Oplossing aangedragen? *'Nee dat heb eigenlijk zelf gedaan ik dacht er moet toch een oplossing voor zijn. Maar niemand heeft dat tegen mij gezegd'* (Nicolei). Patiënten proberen op een eigen manier met de ziekte en de pijn te leven zonder dat hier gericht advies voor is. *'Als het echt zeer doet ga dan eens in een warm bad zitten dat wil wel eens helpen. Dan scheelde het wel, maar dan kwam ik eruit. En dan denk ik ja het is nog steeds hard. Het zit er nog. Totdat ik op een dag dacht. Ik druk er eens op en eh. Die combinatie is goed te doen'* (Nicolei).

Begeleiding voor het dagelijkse leven is gemist. Ook de psychische begeleiding, hoe bijvoorbeeld om te gaan met je aandoening richting je partner. *‘Vooral had ik er de behoefte aan door het feit dat ik het al eerder genoemd had ik mij geen vrouw voelde. Dat je geen kinderen kan krijgen dat je in mijn ogen je man te kort doet en dat vind ik wel hele belangrijke aspecten waarin de hulpverlening te kort schiet want daar wordt nooit naar gevraagd’* (Gloria). Op al oudere leeftijd zijn de respondenten vaak weer in aanraking met de zorg gekomen en zijn uiteindelijk beland bij een kinderchirurg of uroloog, vaak op advies van de anusatresie patiëntenvereniging. Deze hulpverleners zijn vaak goed op de hoogte van de problematiek en over de informatie die zij geven zijn veel positieve reacties. Het geeft een plek waar de patiënten terecht kunnen, waar open over de aandoening gepraat wordt. *‘In elk geval wordt je nu geïnformeerd en je kunt met de informatie doen wat je wilt’* (Molly). Niet alleen het lichamelijke aspect, maar ook de psychische en seksuele problemen die anusatresie met zich mee kan brengen.

Informatieverstrekking blijkt van groot belang te zijn, het helpt om je eigen aandoening (en dat van je kind) te begrijpen en het versnelt het proces om hier goede oplossingen voor te vinden en er goed mee om te gaan. De leeftijden van de geïnterviewden zijn hier van groot belang. Veel geïnterviewden zijn veertigers en vijftigers. In de tijd dat zij jong waren gingen hun ouders heel anders met artsen om; zij waren veel minder mondig dan nu. Nu is er ook veel meer informatie te vinden via andere wegen dan de arts, bijvoorbeeld internet. De respondenten geven zelf ook aan dat ze nu gemakkelijk aan informatie kunnen komen en zelf op de hoogte kunnen blijven van ontwikkelingen.

Conclusie

Ervaringen met zorgverleners in de volwassenenzorg zijn dus zeer uiteenlopend. Vaak bestaat er bij zorgverleners buiten de kinderchirurgie weinig bekendheid met de (gevolgen van de) aandoening, er is weinig deskundigheid en helaas ook weinig respect. Gelukkig zijn er ook (zeer) goede ervaringen met enkele zorgverleners gerapporteerd en zijn er in de kindereenzorg chirurgen en urologen waar deze patiënten op het moment terecht kunnen.

Ervaringen met de zorg in de kinder- en jeugdtijd zijn verschillend, wat zeker ook te maken heeft met het feit dat patiënten niet allemaal in een kinderziekenhuis behandeld zijn. Op de zorg in het kinderziekenhuis wordt wel vaak positief teruggekeken; op de zorg in meer algemene ziekenhuizen meer negatief doordat er niet aan behoeftes voldaan werd die kinderen hebben. De overgang naar het volwassenenziekenhuis heeft vaak abrupt plaatsgevonden, waarbij de begeleiding ontbrak. De volwassenenzorg wordt door velen niet als positief gewaardeerd, doordat er onder de zorgverleners veel onbekendheid is met

anusatresie. Gekoppeld aan deze onbekendheid zijn veel patiënten op een verkeerde manier behandeld doordat ziekenhuizen niet zomaar de zorg uit handen willen geven. Positieve ervaringen met zorgverleners zijn er vooral op het moment dat de patiënten uiteindelijk weer bij de kinderchirurgie iemand gevonden heeft die veel kennis heeft over anusatresie en weet waar hij het over heeft. Belangrijk wordt gevonden dat de zorgverlener een luisterend oor biedt, vertelt wat er mis kan zijn en met gerichte oplossingen komt. Dit kan ook een huisarts zijn; ook al heeft hij in eerste instantie niet veel expertise, toch kan hij door te luisteren en door de klachten serieus te nemen veel betekenen voor de patiënt. Voor de ouders van de patiënt is het vaak niet duidelijk geweest wat er precies aan de hand was. Door deze onbekendheid en weinige informatie die ouders hadden over de gevolgen van deze aandoening is de jeugd van patiënten vaak niet heel prettig geweest. Zij hebben ook de begeleiding gemist in het omgaan met de aandoening. Niet alleen op lichamelijk gebied, maar ook op psychisch en seksueel gebied.

7. Conclusie

Nadat van verschillende kanten de lange termijn gevolgen van een aangeboren afwijking zijn bekeken volgt hier een conclusie met betrekking tot de hoofdvraag. Deze luidde:

'Voldoet de follow-up poli aan de vraag van de jongeren met een aangeboren chirurgische aandoening?' *

Uit de literatuurstudie blijkt dat deze follow up poli zeker relevant is aangezien de adolescentieperiode een tijd is van grote veranderingen. Het is van belang dat het kinderziekenhuis hierop inspeelt en aandacht heeft voor vragen die jongeren op deze leeftijd kunnen hebben. Op deze manier kan mogelijk voorkomen worden dat de lichamelijke klachten leiden tot psychische klachten. Specifieke zorg is nodig om hulp te bieden en advies te geven hoe het beste met de lange termijn gevolgen kan worden omgegaan. Dit is belangrijk voor de jongeren voor hun welbevinden en het voorkomen van sociale aanpassingsproblemen. Verder is de transitie van de kindereenzorg naar de volwassenenzorg een aspect wat steeds dichterbij komt op 18 jarige leeftijd. Het is van belang dat jongeren op een goede manier worden overgedragen om zo de continuïteit én de kwaliteit van zorg te garanderen.

Uit onderzoeken naar de vier verschillende diagnoses blijkt dat behalve bij CHD in het psychoseksuele domein in vergelijking met de algemene bevolking de overige drie aandoeningen trager in ontwikkeling zijn. Juist in de adolescentie is lichaamsbeheersing en eigenwaarde sterk verbonden met het opdoen van vriendschappen. De follow-up poli kan veel betekenen voor deze jongeren. Door het helder krijgen van de nog bestaande problemen kan er gerichte zorg hiervoor worden gezocht en advies gegeven worden hoe deze jongeren het best met hun aandoening om kunnen gaan en zo hun eigenwaarde vergroten. Doordat de follow-up poli verder kijkt dan alleen de lichamelijke klachten en ook kijkt naar het psychologisch en sociaal-emotioneel functioneren kan een totaalbeeld gevormd worden over de jongere en kan deze gericht geholpen worden. Ze worden begeleidt in het omgaan met de gevolgen van hun aandoening en in het krijgen van gerichte zorg die aansluit op hun klachten. Op indicatie kunnen eventueel vervolgonderzoeken plaatsvinden. Op 18 jarige leeftijd is er ook ruimte om andere vragen die spelen, zoals over erfelijkheid en over seksualiteit te bespreken.

* In het bijzonder: congenitale hernia diafragmatica (CHD), oesophagusatresie (OA), M. Hirschsprung en Anorectale malformatie

De hulpverleners zijn zelf zoals verwacht positief over de opzet van de poli. De poli voor kinderen waarop deze poli verdergaat werkt goed, vooral omdat er heel multidisciplinair wordt gekeken naar de patiënten. Door de ervaring met de bestaande poli heeft de follow-up poli al veel praktische zaken goed op orde. De hulpverleners geven aan dat de aanpak van adolescenten wel anders zal zijn dan bij kinderen, hoe zelfstandigheid concreet gestimuleerd moet worden bij 18 jarigen is nog niet duidelijk. Dit wordt vooral toegeschreven aan het feit dat er nog geen ervaring is met deze jongeren en dat dit zal komen als de jongeren daadwerkelijk voor een polibezoek komen. Mijns inziens is dit echter te laat; er moet over nagedacht worden hoe deze jongeren moeten worden bejegend en hoe zij zich kunnen ontwikkelen tot zelfstandige individuen. Juist ook op gebied van hun zorgbehoeften, waar de ouders een stapje terug zullen moeten doen. Ook biedt de poli nog geen voorbereiding op transitie en een oplossing voor de transitie waar de 18 jarige jongeren mee te maken zullen krijgen. Er zijn wel ideeën over, maar er is nog niet een duidelijk traject hoe jongeren worden begeleid naar de volwassenenzorg. Deze zorgvraag komt wel duidelijk naar voren uit de interviews met anusatresie patiënten. Het is bijvoorbeeld nog niet duidelijk naar welke arts of specialist er precies doorverwezen kan worden; hierdoor kunnen jongeren óndanks de follow-up poli alsnog tussen wal en schip vallen. Ook worden de verschillen van het kinderziekenhuis en het volwassenenziekenhuis niet besproken met de jongeren. Terwijl dit voor velen wordt gezien als een cultuuromslag.

Verder blijkt uit de interviews dat door de onbekendheid met anusatresie en dus ook veel onkunde er vaak geen goede begeleiding is voor de ouders. Hierdoor was het omgaan met de aandoening en de gevolgen hiervan vaak problematisch. Ook was er geen begeleiding in de overgang naar het volwassenenziekenhuis, waardoor deze vaak abrupt plaatsvond. Juist op deze leeftijd hebben patiënten de begeleiding op lichamelijk, psychisch én seksueel gebied gemist. De opzet van de follow-up poli van het Erasmus MC-Sophia is erop gericht specifiek per aandoening te kijken wat de gevolgen hiervan kunnen zijn op lange termijn. Hierdoor zal er veel meer informatie beschikbaar komen over de aandoening en de gevolgen richting de patiënt en de ouders. De poli biedt dus begeleiding met het omgaan met de aandoening en de gevolgen die de aandoening kan hebben; en komt hiermee dus tegemoet aan de zorgvraag die uit de interviews blijkt. Deze begeleiding stopt echter op 18 jarige leeftijd wanneer de patiënten voor het laatst een gesprek hebben met de kinderchirurg. Terwijl vaak pas na 18 jarige leeftijd vragen over seksualiteit, geslachtsgemeenschap, het krijgen van kinderen veel meer gaan spelen. Het aangaan van relaties is zoals blijkt uit de literatuur iets wat voor patiënten met een chronische aandoening een behoorlijk grote stap is. Patiënten hebben na de poli eigenlijk

niet een aanspreekpunt waar ze met deze vragen naar toe kunnen gaan. Door hun leeftijd horen ze niet meer bij de kinderen maar bij de volwassenenzorg. Als er nog zorg nodig is, is het wel de bedoeling dat de follow-up poli zal doorverwijzen naar iemand van de volwassenenzorg. Uit de interviews blijkt echter dat de volwassenenzorg niet voldoende is ingesteld op deze groep jongeren. Ook de zorgverleners van het Erasmus MC-Sophia uitten hierover hun zorgen. Wel is er meer aandacht voor, onder andere door het project 'Op Eigen Benen', maar er is nog niet veel ervaring met aangeboren afwijkingen. Op deze manier kunnen jongeren alsnog bij verschillende hulpverleners terechtkomen die naar een deelprobleem zal kijken, maar niet holistisch naar de totale ontwikkeling van de persoon zoals een kinderchirurg dit zal doen.

De follow-up poli zal duidelijk concretere plannen moeten maken hoe zij de jongeren wil helpen om de regie van hun zorg over te nemen van hun ouders en hen voorbereiden op de transitie naar de volwassenenzorg. Het is van belang dat er een goede overdracht plaatsvindt naar de volwassenenzorg en dat er in de volwassenenzorg meer bekendheid komt met aangeboren afwijkingen zodat zij hier goed op in kunnen spelen en er een continuïteit van zorg ontstaat voor de jongeren. Voor de follow-up poli is het van belang dat er contacten ontstaan met hulpverleners waar patiënten naar doorverwezen kunnen worden.

Discussie

Een groot probleem zoals blijkt uit de conclusie is dat de zorg voor ná het laatste bezoek aan de follow-up poli niet geregeld is. Het gaat er hierbij niet alleen om dat de overstap en het proces daarna toe nog onvoldoende wordt begeleid, maar ook dat er nog geen duidelijkheid is wáár de jongeren eigenlijk naartoe moeten overstappen. Het is een uitdagende taak om na te denken wat een goede oplossing kan zijn voor het aanbieden van continue én kwalitatief goede zorg aan patiënten met een aangeboren chirurgische aandoening. Zoals de situatie nu is zijn veel volwassenen nog onder behandeling bij een kinderchirurg óf zijn onder behandeling bij diverse specialisten in de volwassenenzorg. De vraag is of deze jongeren overgedragen moeten worden aan de volwassenenzorg óf dat deze niet overgedragen moeten worden maar dat de kinderchirurg eigenlijk met hen mee gaat en hen ook als volwassene blijft behandelen. Hieronder wil ik deze beide oplossingen kort uitwerken. Hierbij maak ik gebruik van de studie van Donckerwolcke en Van Zeben (2002), die ook ingaan op de overdracht van de zorg. Bij deze scenario's die worden geschetst, zullen de voorwaarden worden genoemd en de voordelen die er aan dit scenario.

Scenario 1

De jongeren worden overgedragen naar de volwassenenzorg. Dit betekent dat het bezoek aan de follow-up poli inderdaad het laatste contact met het kinderziekenhuis zal zijn. Het uitgangspunt moet bij deze overdracht zijn het continueren van de kwaliteit van zorg. De overstap dient dan één van de eindpunten van een transitieproces waarin psychologische en sociale aanpassingen leiden tot zelfstandigheid. Er moet een transitieprotocol zijn waar de procedures in zijn opgenomen. De overdracht mag pas plaatsvinden als er voldoende informatieoverdracht heeft plaatsgevonden van de kinderarts naar de verantwoordelijke arts bij volwassenen. Tijdelijk gezamenlijk de behandeling doen kan dit bevorderen en het geeft de adolescent vertrouwen in de nieuwe behandelaar. Verder moeten alle onderdelen van de zorg worden overgenomen, dus als er complexe aandoeningen zijn kan dit het best gebeuren binnen een gecoördineerd multidisciplinair team (ongeveer gelijk aan het team van de follow-up poli). Ook andere hulpverleners zoals een maatschappelijk werker of de huisarts zijn ook betrokken bij de overdracht of worden hierover geïnformeerd. De rol van de ouders is veranderd, de regie over de zorg ligt meer in handen van de adolescent. Dit hele proces kan worden gecoördineerd door een transitiecoördinator, die als aanspreekpunt fungeert voor de adolescenten en die het uitgangspunt bij de overdracht, namelijk het continueren van de kwaliteit van zorg, bewaakt.

Voordelen van deze situatie zijn dat de adolescenten op een gegeven moment als volwassenen moeten worden behandeld. In het kinderziekenhuis is de zorg toegerust op kinderen. Terwijl in het volwassenenziekenhuis de zorg is afgestemd op volwassenen; dit moet ook voor de chronisch zieke adolescent te realiseren zijn. De zorg is hier georganiseerd los van het familieverband, waardoor de adolescent zelf beslissingen moet nemen. Dit heeft weer tot gevolg dat de adolescent zelf achter de behandeling staat en dit niet ziet als restricties die hem/haar worden opgelegd. Deze onafhankelijkheid en verantwoordelijkheid die de adolescent krijgt zal de therapietrouw versterken. Tenslotte komen sommige aspecten van zorg explicieter in de volwassenenzorg naar voren dan in het kinderziekenhuis, wat meer aansluit bij de (bijna) volwassen chronisch patiënten.

Scenario 2

De jongeren worden niet overgedragen naar de volwassenenzorg, maar de kinderchirurg gaat met de adolescenten mee naar de volwassenzorg. Ook in dit geval is het uitgangspunt het continueren van de kwaliteit van zorg. De jongeren gaan vanaf hun 18^e over naar een volwassenen polikliniek waar een kinderchirurg werkzaam is. Deze opzet bestaat al bij de aangeboren hart aandoeningen. Hier is een kindercardioloog werkzaam op de Afdeling Cardiologie in het Erasmus MC-Thoraxcentrum. Op deze plek heeft hij intensief contact met de kindercardioloog van het Erasmus MC-Sophia én met de hartchirurg. Het is dus niet zo dat de jongeren hierbij geen overstap hoeven te maken, maar deze overstap is een kleinere stap. De aangeboden zorg blijft namelijk soortgelijk aan de huidige zorg bij de kinderchirurg en volledig gericht op patiënten met een aangeboren hart aandoening. Deze zorg is namelijk verschillend van zorg die er nodig is voor aandoeningen aan het gezonde hart.

De zorg wordt overgenomen door een collega kinderchirurg. Ook hier blijft van belang dat de adolescent wordt gestimuleerd om zelfstandig te worden en moet er voldoende informatieoverdracht hebben plaatsgevonden voordat deze overdracht plaatsvindt. De procedures moeten worden opgenomen in een protocol. Het is van belang dat de jongere wel naar de volwassenenzorg gaat omdat in het kinderziekenhuis de jongere altijd kind blijft en de ouders zich verantwoordelijk voelen voor de problemen die er zijn. Op de volwassenen polikliniek wordt de jongere als zelfstandig gezien, maar zijn ouders vaak nog wel op de achtergrond erbij betrokken.

Voordelen van deze situatie zijn dat de kennis van kinderchirurgen niet verloren gaat; een aangeboren aandoening is in eerste instantie natuurlijk een aandoening waar de volwassenen niet mee te maken krijgen. Terwijl een kinderchirurg weet wat een dergelijke

aandoening voor gevolgen kan hebben. Niet alleen ter plaatse van de herstelde aandoening, maar ook gevolgen voor het hele lichamelijke welzijn. Ook kijken zij naar de psychische en sociale ontwikkeling van de adolescenten. En hebben hierdoor meer een holistische kijk op de patiënt. Doordat de polikliniek zich wel bevindt in het volwassenenziekenhuis is een goede communicatie met de specialisten daar goed te realiseren terwijl de kinderchirurg anderzijds ook weer collega's heeft in het kinderziekenhuis. Ook weten zij door hun ervaring met kinderen en jongeren goed met de adolescenten om te gaan.

Beperkingen onderzoek

Als eerste is het patiëntenperspectief van waaruit de zorgvraag wordt geanalyseerd retrospectief. Dit kan zorgen voor een verdraaid beeld. De gemiddelde leeftijd van de geïnterviewde patiënten is bijna 44 jaar. In de tijd dat zij in hun adolescentie tijd zaten was er nog veel minder bekend over hun aandoening, wat er mede voor gezorgd heeft dat de ervaringen met zorg en zorgverleners vaak problematisch was. Aan de andere kant is het nog steeds zo dat de volwassenenzorg nog niet goed is voorbereid op deze groep patiënten, dat geven de zorgverleners van het Erasmus MC-Sophia ook aan. Dus ondanks dat de kennis over deze en de andere aandoeningen in de loop van de tijd zijn toegenomen is er in de volwassenenzorg nog steeds geen duidelijke zorgtoewijzing voor deze patiënten.

Verder is het een beperking dat er in deze kwalitatieve studie geen ervaringen zijn met de poli zelf. Dan zou van dichtbij de poli kunnen worden geobserveerd. Helaas was dit niet mogelijk omdat de start van de poli niet plaatsvond tijdens de onderzoeksperiode. Hierdoor was het ook niet mogelijk om ervaringen van jongeren zelf in de studie te betrekken die ook daadwerkelijk op de poli aanwezig zijn of geweest waren. Een vervolgstudie zou de ervaringen van de jongeren zelf kunnen meenemen en kunnen kijken hoe de hulpverleners omgaan met de jongeren. Deze vervolgstudie kan dan naast deze huidige studie worden gelegd om te kijken of patiënten met aangeboren chirurgische aandoeningen zich meer begrepen voelen en gerichte zorg ontvangen voor hun aandoening.

Vergelijking bestaande studies

De vraag of de opzet van de poli voldoet aan de zorgvraag kan ook worden gesteld aan bestaande studies. Uit dit onderzoek blijkt dat de valkuilen waarom de poli niet voldoet aan de zorgvraag vooral zitten in het feit dat de jongeren niet worden voorbereid op de transitie én niet begeleid in de overstap naar de volwassenenzorg. Uit verschillende studies blijkt

dat er inderdaad vaak sprake is van een kloof tussen de kinderen- en volwassenenzorg voor chronische zieke jongeren. Ook Viner erkent deze problemen en zegt dat veel adolescentiepatiënten het met een simpele overdracht aan de volwassenen moeten doen óf dat deze patiënten simpelweg zonder medische zorg komen. Beide gevallen bieden geen aanvaardbare kwaliteitszorg. Daarom is het van belang de transitie goed te plannen en te coördineren. Hij geeft hiervoor in zijn studie een aantal sleutelementen die een goede transitie kunnen waarborgen. Zo moeten er in de voorbereiding en in de voorlichting al de nodige vaardigheden van de adolescent worden ontwikkeld die nodig zijn om als volwassen zorgdrager te functioneren. De follow-up poli van het Erasmus MC-Sophia heeft nog niet nagedacht over hoe vaardigheden als zelfredzaamheid en zelfmanagement aan te kunnen leren. Dit zou dus door Viner ook als valkuil worden gezien. Verder vindt hij ook overgangsrutuelen belangrijk, bijvoorbeeld een ontvangst van de volwassenenzorg. Dit is ook wat ik in het eerste scenario schetste; tijdelijk gezamenlijk behandelen kan vertrouwen wekken bij de adolescenten. Verder vindt hij dat het transitieproces moet worden gecoördineerd en gepland. Dit betekent dat er iemand moet zijn die verantwoordelijk is voor het proces als geheel. Viner noemt hierbij Nurse Practitioners of maatschappelijk werkers. Dit zou ook zoals genoemd in Scenario 1 een transitiecoördinator kunnen zijn. Verder noemt Viner als belangrijk sleutelement dat de volwassenenzorg actief moet participeren in het transitieproces en dat er intensieve samenwerking bestaat. Dit element ontbreekt echter hoegenaamd volledig bij follow-up poli van het Erasmus MC. Er is nog geen duidelijkheid over waar de jongeren überhaupt naar toe moeten op 18 jarige leeftijd. Uit de interviews blijkt ook dat de volwassenenzorg (nog) niet is ingesteld op deze groep patiënten. Dit blijkt ook uit een studie van Schildlow en Fiel. Zij stellen dat in de volwassenenzorg vaak nog veel onbekendheid is met typische chronische aandoeningen op jongere leeftijd. Er zijn vaak geen specifieke adolescentenpoli's, en de andere benadering van jongeren als individuen met vraagstukken over werk, opleiding en sociale relaties is er vaak niet. Terwijl dit voor jongeren kritiek kan zijn (Schildlow en Fiel 1990). Dit zou meer pleiten voor scenario 2, een poli waar jongeren zorg krijgen die afgestemd is op de specifieke behoeften van deze groep.

Ook volgens McDonagh gaat de transitie van zorg verder dan alleen het medische aspect van de zorg, ook het psychosociale is erg belangrijk. Ook in deze studie wordt vermeld dat hoewel er nog geen manier is uitgevonden van het meest effectief overdragen van de zorg; er zeker wel kansen liggen om de jongeren hierin te begeleiden door goede planning en coördinatie. Ook hierin wordt een ontmoeting tussen de volwassenenzorg nog voor de daadwerkelijke overstap aangeraden. Het is van belang ook deze jongeren te trainen in vaardigheden als zelfredzaamheid en hen voor te lichten over de volwassenenzorg.

Volgens McDonagh mogen jongeren niet worden overgedragen voordat ze de vaardigheden hebben verworven die noodzakelijk zijn om zelfstandig te kunnen functioneren in de volwassenenzorg. Hierdoor wordt de cultuuromslag minder groot. Het gaat volgens McDonagh vooral om verandering van houding en gedrag die ervoor moeten zorgen dat de chronisch zieke jongeren volledig tot hun recht kunnen komen als volwassene (Mc Donagh 2006).

Of er tegemoet gekomen wordt aan de zorgvraag van patiënten met de specifieke aandoeningen CARM en HM is ook onderzocht door Esther Hartman. Bij beide patiëntengroepen komt zij tot de conclusie dat er voldoende toegang tot de zorg is, en dat de patiënten tevreden zijn met de huidige zorg. Wel geeft zij aan dat bij CARM de zorg op een aantal punten kan worden verbeterd. Deze conclusie lijkt tegenstrijdig te zijn met de conclusie uit dit onderzoek. De volwassenen zien hun adolescentie als een moeilijke periode en hebben psychosociale begeleiding bij het omgaan met hun aandoening gemist. Zelfs op volwassen leeftijd is het vaak erg moeilijk om de zorg te krijgen die aansluit op hun behoeften, omdat specialisten toch te weinig weten van de aandoening. Het zou kunnen dat dit verschil te wijten is aan de leeftijd van de volwassenen, zij zijn allemaal ouder dan 25. Inmiddels zou er meer bekendheid kunnen zijn en meer gerichte zorg voor deze zeldzame aandoeningen.

Een andere verklaring kan goed zijn dat het verschil komt door de methode van onderzoek. De studie van Hartman is een kwantitatieve studie, in tegenstelling tot deze kwalitatieve studie. Juist de ervaringen en belevingen die de patiënten onder woorden brengen laat zien dat er een tekort is. Terwijl bij het vragen naar de kwaliteit van leven het kan zijn dat de patiënt, ook door gewenning, deze nog behoorlijk goed vindt en ook tevreden is met de behandeling die hij/zij op dit moment krijgt. Om dit te weten te komen komt er een kwalitatief vervolgonderzoek naar de ervaringen van jongeren met CARM tussen de 18 en 25 jaar.

Literatuurlijst

Blum, R. W. M. et al. (1993) *Transition from child-centred to adult health-care systems for adolescents with chronic conditions: a proposition paper for the Society of Adolescent Medicine*. Journal of Adolescent Health 14: 570-576

Boekaerts M, Röder I. *Stress, coping, and adjustment in children with a chronic disease: a review of the literature*. Disabil Rehabil. 1999;21:311-37.

Bouman, N. H., Koot, H. M., Hazebroek, F. W. J. (1999) *Long-term psychological, and social functioning of children with esophageal atresia*. J Pediatr Surg. 1999 March; 34(3): 399-04.

Black DD, Haggitt RC, Orenstein SR, Whittington PF. *Esophagitis in infants. Morphometric histological diagnosis and correlation with measures of gastroesophageal reflux*. Gastroenterology 1990;98:1408-14.

Cadman D, Boyle M, Szatmari P, et al. *Chronic illness, disability and mental and social well-being: findings of the Ontario Child Health Study*. Pediatrics. 1987;79:805-13.

Creswell John W. 2003. *Research Design Qualitative, Quantitative and Mixed Methods Approaches*. London: SAGE Publications

Deurloo JA, Ekkelkamp S, Bartelmans JF, ten Kate FW, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC. *Gastroesophageal reflux : prevalence in adults older than 28 years after correction of esophageal atresia*. Annals of Surgery 2003 ; 238 : 686-689.

Deurloo JA, Ekkelkamp S, Hartman EE, et al. *Quality of life in adults after correction of oesophageal atresia*. Qual Life Res 2003;12:721-866.

DiNapoli PP, Murphy D. *The marginalization of chronically ill adolescents*. Nurs Clin North Am. 2002;37:565-72.

Donckerwolcke, R. A. M. G. & D. M. C. B. van Zeben (2002) *Overdracht van de zorg voor adolescenten met chronische ziekten: van kindergeneeskunde naar specialismen voor volwassenen* Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde 146 (14) 675-678

Eggink A.J., *Een defect, congenitale hernia diafragmatica*, plenaire sessie Afdeling Verloskunde & Gynaecologie UMC St Radboud. 2006

Eiser C. *Psychological effects of chronic disease*. J Child Psychol Psychiatry. 1990;31:85-98.

Engum SA, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR. *Analysis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula over two decades*. Arch Surg 1995;130:502-08

Graziano JN. *Cardiac anomalies in patients with congenital diaphragmatic hernia and their prognosis: a report from the Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group*. J Pediatr Surg 2005; 40:1045-1049.

Hameeteman W, Tytgat GNJ, Houthoff HJ, Van Den Tweel JG. *Barret's esophagus: development of dysplasia and adenocarcinoma*. Gastroenterology 1989;96:1249-56.

Hartman EE, Oort FJ, Aronson DC, et al. *Critical factors affecting quality of life of adult patients with anorectal malformations or Hirschsprung's disease*. Am J Gastroenterol. 2004;99:907-13.

Hartman EE, *Quality of life and care needs of people born with anorectal malformations of Hirschsprungs disease*. Proefschrift, juni 2006.

Hassink EA, Rieu PN, Severijnen RS, vd Staak FH, Festen C. *Are adults content or continent after repair for high anal atresia? A long-term follow-up study in patients 18 years of age and older*. Ann Surg.1993 Aug;218(2):196-200.

Hazebroek, F. W. J. , Tibboel, D., Leendertse-Verloop, K. et al. *The neonate with major malformations: experiences in a university children's hospital in the Netherlands*. Semin Pediatr Surg 2001;10(4):222-229.

Huijzen, S. Langemeijer, R. Van Staa, A.L. *Een volwassen leven met CARM (anusatresie)... het vervolg*. ErVAring, Informatieblad voor de Vereniging Anusatresie. Maart 2007.

IJsselstijn H, Tibboel D, Hop WJ, Molenaar JC, de Jongste JC. *Long-term pulmonary sequelae in children with congenital diaphragmatic hernia*. Am J Respir Crit Care Med 1997 Jan;55(1):174-80

Koot VC, Bergmeijer JH, Bos AP, Molenaar JC. *Incidence and management of gastroesophageal reflux after repair of congenital diaphragmatic hernia*. J Pediatr Surg 1993 Jan;28(1):48-52.3.

Lange, J. & A. L. van Staa (2003) *Transities in ziekte en zorg: op zoek naar een nieuw evenwicht* Rotterdam Kenniskring Transities in Zorg, Hogeschool Rotterdam

Lavigne JV, Faier-Routman J. *Psychological adjustment to pediatric physical disorders: A meta-analytic review*. J Pediatr Psychol. 1992;17:133-57.

Lewis M, Miller SM. *Handbook of developmental psychopathology*. New York: Plenum Press, 1990.

Lindahl H, Rintala R, Sariola H. *Chronic oesophagitis and gastric metaplasia are frequent late complications of oesophageal atresia*. J Pediatr Surg. 1993 Sep; 28(9):1178-80.

Martina, S. & A.L. van Staa. *Een volwassen leven met CARM*. ErVAring, informatieblad van de Vereniging Anusatresie. Juni 2006

McDonagh, J. E. et al. (2003) *Transitioning care of the pediatric recipient to adult caregivers* The Pediatric Clinics of North America 50 (1561-1583)

McDonagh, J.E.(2006) *Lost in transition? Between paediatric and adult services*. BMJ 2006;332:435-6

Poley MJ, Stolk EA, Tibboel D, Molenaar JC, Busschbach JJV. *Short term and long term health related quality of life after congenital anorectal malformations and congenital diaphragmatic hernia*. Arch Dis Child 2004;89:836-841.

Poley MJ. 'Het heft in handen.' *Medical technology assessment van neonatale chirurgie in theorie en praktijk: de behandeling van congenitale anorectale misvormingen en die van*

congenitale hernia diafragmatica. Rotterdam: Erasmus University Rotterdam, institute of Health Policy and Management/ institute for Medical Technology Assessment, 1999.

Puri A, Chadha R, Choudhury SR, Garg A. *Congenital pouch: follow-up and functional results after definitive surgery*. J Pediatr Surg. 2006 Aug;41(8):1413-9.

Rintala R, Lindahl H, Rasanen M. *Do children with repaired low anorectal malformations have normal bowel function?* J Pediatr Surg. 1997 June;32 (6):823-6.

Schidlow, D.V. en S. Fiel (1990) *Life beyond pediatrics: Transition of chronically ill adolescents from pediatric to adult health-care systems*. Medical Clinics of North America,74 (5): 1113-1120.

Segers, J. (1999) *Methode voor de maatschappijwetenschappen* Van Gorcum & Comp Assen

Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnast J, Laitinen J, Turjanmaa V, Jarnberg J. *Outcome of patients operated on esophageal atresia: 30 years' experience*. Pediatric Surgery 1998;33:1341-46.

Staa, A. L. van (2006) *Transities in zorg; voor jongeren 'erg wennen'* Kind en Ziekenhuis januari 2006 (4-10)

Swanborn, P.G. (1996). *Case-study's. Wat, wanneer en hoe?* Amsterdam/Meppel: Boom.

Tack J, Bisschops R, Sarnelli G. *Pathophysiology and treatment of functional dyspepsia*. Gastroenterology 2004;127:1239-1255.

Vanamo RJ, Rintala H, Lindahl H, Louhimo I. *Long-term gastrointestinal morbidity in patients with congenital diaphragmatic defects*. J Pediatr Surg 1996;31:551-554.

Vannatta K, Zeller M, Noll RB, et al. *Social functioning of children surviving bone marrow transplantation*. J Pediatr Psychol. 1998;23:169-78.

Verhoeven-Wind, L, (2002). *Oud en wijs genoeg*. Tijdschrift voor Verpleegkundigen TvZ 2002 (8): 62-65

Viner R. (1999) *Transition from paediatric to adult care. Bridging the gaps or passing the buck?* Arch Dis Child 1999;81:271-5.