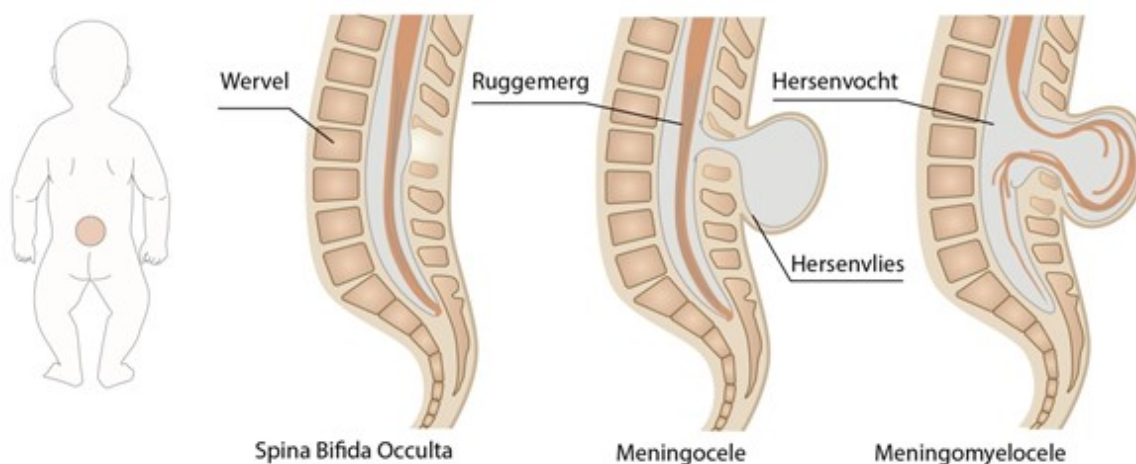


Neuraal buisdefect

Voorheen Spina Bifida (open rug)

Uw kind is geboren met een neuraal buisdefect. Een neuraal buisdefect is een aandoening die al vroeg tijdens de zwangerschap ontstaat. Wanneer uw kind een neuraal buisdefect heeft, dan heeft de neurale buis zich niet volledig gesloten tijdens de vorming van het zenuwstelsel. U kunt dit vergelijken met een ritssluiting waarbij een tandje ontbreekt of er iets tussen is gekomen. Hierdoor kunnen bepaalde structuren (ruggenmerg, vliezen, zenuwstelsel), die normaal beschermd zijn door de wervelbogen, bloot komen te liggen en beschadigd raken. Op dit blad geven wij u meer informatie over het neuraal buisdefect, de specialisten en de behandeling.

Verschillende vormen van een neuraal buisdefect



Er zijn twee vormen van een neuraal buisdefect: Spina Bifida Occulta en Spina Bifida Aperta. We spreken over **Spina Bifida Occulta** ('verborgen open rug'), wanneer het neuraal buisdefect met huid bedekt is. Vaak zijn op de huid boven het defect wel afwijkingen te zien, zoals een verkleurde of behaarde plek, een verdikking of juist een 'putje'. Omdat het defect onder de huid verborgen is, kan het gebeuren dat de juiste diagnose pas op latere leeftijd gesteld wordt of bij de geboorte. Een **Spina Bifida Aperta** is direct na de geboorte zichtbaar. De rug is daadwerkelijk open en er zit een soort wond. In sommige gevallen gaat het om een verdikking van vliesachtig weefsel, gevuld met vocht. Dit heet een Meningocèle. In ernstige gevallen is ook het zenuwweefsel in de verdikking aanwezig. We spreken dan van een Meningomyelocèle.

Mogelijke gevolgen van een neuraal buisdefect

- Uitval van motoriek en gevoel, dit is afhankelijk van de plaats, de grootte en de ernst van de open rug;
- Verstoring van de blaas en darmen;
- Waterhoofd, door verminderde afvoer hersenvocht ontstaat soms voor de geboorte of na sluiting van het neuraal buisdefect;
- Bij kinderen met een neuraal buisdefect is het belangrijk om gedurende de groei en ontwikkeling alert te zijn op een Tethered Cord. Hierbij is het ruggenmerg vastgegroeid in afwijkend weefsel of het operatielitteken. Het ruggenmerg kan daardoor niet meer goed schuiven, wat noodzakelijk is bij bijvoorbeeld de groei of het buigen van de rug. Door de verminderde beweeglijkheid kunnen kleine beschadigingen in het ruggenmerg ontstaan. Hierdoor kunnen uitvalsverschijnselen optreden die leiden tot pijn bij lopen, loopstoornissen, krachtvermindering, afwijkingen aan de rug en de stand van de voeten, gevoelsstoornissen, incontinentie, pijn en stijfheid in de rug.

Diagnose voor de geboorte

Wanneer er sprake is van verhoogd risico is het mogelijk om de diagnose van een neuraal buisdefect al voor de geboorte vast te stellen. Bijvoorbeeld als het in de familie voorkomt. In andere gevallen kan het bij de 20 weken echo worden vastgesteld. De uitslag hiervan krijgt u van uw gynaecoloog/obstetricus en kinderneuroloog. Zij kunnen u in grote lijnen vaak enige informatie geven over het ontstaan, de diagnose, de aandoening en de verwachtingen. Na de geboorte kunnen ze u met meer zekerheid over de aandoening van uw kind informeren. Soms wordt ervoor gekozen om de zwangerschap af te breken. Als u uw zwangerschap voortzet, brengt de gynaecoloog u in contact met de coördinator van het team neuraal buisdefect en de maatschappelijk werker. Zij bereiden u voor op de periode na de geboorte. Tot de bevalling blijft u verder onder controle van de gynaecoloog/obstetricus en de kinderneuroloog.

Het team neuraal buisdefect

Wanneer uw kind bij geboorte of door prenataal onderzoek een open ruggetje blijkt te hebben wordt uw kind de komende jaren in behandeling genomen door het team neuraal buisdefect. Dit gebeurt tijdens een opname direct na de geboorte, maar ook tijdens een regelmatig terugkerend spreekuur terwijl uw kind opgroeit. Het team neuraal buisdefect bestaat uit:

De kinderneuroloog

Bijna alle kinderen met een neuraal buisdefect hebben in meer of mindere mate een verminderde kracht in voeten en benen. Afhankelijk van de plek van het neuraal buisdefect kan ook hand- en armfunctie en de rompbalans verstoord zijn. Door middel van neurologisch onderzoek kan de ernst worden vastgesteld. Daarnaast onderzoekt de neuroloog ook de reactie van uw kind op gevoelsprikkelers. Bij een aantal kinderen met een open rug blijken er stoornissen te zijn in de hersenaanleg en andere bijkomende afwijkingen. Soms krijgt uw kind aanvallen. In dat geval zullen er regelmatig controles door de kinderneuroloog moeten plaatsvinden.

De kinderarts/nefroloog en kinderuroloog

Veel patiënten met een neuraal buisdefect hebben blaasfunctiestoornissen. De kinderuroloog richt zich in nauwe samenwerking met de kinderarts/nefroloog op het voorkómen van het ontstaan van onherstelbare schade aan de nieren en urinewegen en op het bereiken van de continentie (de mogelijkheid om vrijwillig controle te houden op het lozen van urine of ontlasting) vanaf de leeftijd van drie tot zes jaar. Daarnaast letten zij ook op de werking van de darmen van uw kind. Afwijkingen in het onderste gedeelte van het ruggenmerg leiden vaak tot problemen met de ontlasting doordat de sluitspier van de anus afwijkend functioneert. Tot slot houden ze ook de groei en ontwikkeling van uw kind in de gaten.

De orthopeed

De orthopedisch chirurg houdt de ontwikkeling van de wervelkolom en de benen, de stand van de heupen, knieën, enkels en voeten nauwkeurig in de gaten. Eventuele problemen worden zo tijdig herkend en zo nodig behandeld met spalken, beugels of door middel van een operatieve ingreep. Als uw kind kan lopen brengt een 'gangbeeldanalyse' het looppatroon van uw kind in kaart en volgt het in de tijd. Eventuele afwijkingen in het gangbeeld kunnen op deze manier tijdig herkend worden en waar nodig in overleg met u behandeld worden.

De kinderfysiotherapeut

De kinderfysiotherapeut brengt na de operatie, wanneer uw kind weer op de rug mag liggen, de houding en beweging in kaart. Hij/zij zal aandacht hebben voor eventueel al bestaande spierverkortingen of voorkeursstanden. Ook wordt er gewerkt aan ontwikkelingsstimulatie (aan huis) en motorische observatie van uw kind tot twee jaar. Daarna zal, afhankelijk van de hoogte van het defect, uw kind verwezen worden naar een revalidatiecentrum. Als in de eerste twee levensjaren hulpmiddelen nodig zijn, zoals een aangepaste (rol)stoel, spalken, beugels, etc. wordt dit poliklinisch in het revalidatiecentrum geregeld.

De revalidatiearts

Hij/zij bepaalt of een revalidatiebehandeling, die kan bestaan uit fysiotherapie, ergotherapie, logopedie en psychosociale behandeling, nodig is. In de loop van het eerste jaar wordt duidelijk hoe het met de algemene ontwikkeling van uw kind gaat en wordt bepaald wat voor therapieën en eventuele hulpmiddelen/ voorzieningen/ aanpassingen in de toekomst nodig zijn. De revalidatiearts van het team neuraal buisdefect is verbonden aan kinderrevalidatiecentrum Adelante.

De maatschappelijk werker

De geboorte van een kind met een neuraal buisdefect brengt voor de ouders vaak veel vragen en zorgen met zich mee (bv. hoe blijft het tijdens een opname thuis zo goed mogelijk doorgaan, voorziet de sociale wetgeving in de kosten die de handicap met zich mee brengt, hoe ga ik om met mijn persoonlijke emoties, etc.). De maatschappelijk werker helpt u hierbij door met u over deze zaken van gedachten te wisselen. Voor de geboorte of tijdens het verblijf van uw kindje in het ziekenhuis zal de maatschappelijk werker met u kennis komen maken. Hij/zij zal dan zijn/haar werk toelichten. U kunt zelf bepalen of u van zijn/haar hulp gebruik wilt maken.

De verpleegkundig specialist (coördinator)

Bij de eerste opname van uw kind komt ook de coördinator op de afdeling langs om kennis te maken. Als uw kind via prenataal onderzoek al bij ons bekend is, heeft hij/zij zich eerder aan u voorgesteld. Hij/zij zal u meer vertellen over het team neuraal buisdefect. Bij volgende opnames komt hij/zij ook langs voor de klinische begeleiding. De verpleegkundig specialist (coördinator) is voor u het eerste aanspreekpunt bij vragen (verzorging van uw kind, medische vragen etc.) en heeft een belangrijke rol in het zorgproces voor u en uw kind. Daarnaast zorgt hij/zij dat het behandeltraject van uw kind goed verloopt.

De chirurg

Kinderen met een neuraal buisdefect blijven onder controle van de kinderarts van het team neuraal buisdefect. Deze arts behandelt ook de ontlastingincontinentie. Soms wordt hierbij de hulp van anderen ingeroepen bijvoorbeeld:

- van een gastro-enteroloog (een arts voor maag en darmziekten);
- een diëtiste voor voedingsadviezen;
- een chirurg omdat die vaak met obstipatie te maken heeft, ook bij andere soorten aandoeningen.

De kinder- en jeugdpsycholoog

Bij het opgroeien van een kind met een neuraal buisdefect speelt onzekerheid een grote rol. Artsen kunnen niet met zekerheid zeggen hoe uw kind zich zal ontwikkelen. Daarnaast kan door de vele ziekenhuisbezoeken er een te grote nadruk komen te liggen op de medisch-technische aspecten van de aandoening. Echter, ook de emotionele, sociale en cognitieve ontwikkeling van uw kind is belangrijk. De kinder- en jeugdpsycholoog hebben hierbij een adviserende en ondersteunende rol. Door middel van onderling overleg tussen deze specialisten wordt er een advies gegeven voor de behandeling van uw kind. Samen met u wordt vervolgens een behandelplan gekozen. Tijdens de eerste opname wordt u goed begeleid door de verpleegkundigen; zij leren u waar u op moet letten tijdens de verzorging van uw kind.

Het behandeltraject in de eerste periode na de geboorte

Blijkt uw kind een neuraal buisdefect te hebben dan wordt hij/zij opgenomen op de afdeling Neonatologie. Tijdens de eerste twee dagen wordt uw kind gezien door de verschillende specialisten en worden er onderzoeken gedaan, bijvoorbeeld een echo en een MRI. Hierna wordt het behandeltraject met u besproken. Wanneer er wordt besloten tot een verdere behandeling, vindt deze zo snel mogelijk plaats. Door middel van een operatie wordt het defect in lagen gesloten in het bijzonder in het ruggenmergvlies en de huid. Dit om een infectie te voorkomen en

het ruggenmerg te beschermen tegen verdere achteruitgang van bijvoorbeeld de beenfunctie.

In veel gevallen is er een tweede operatie nodig, waarbij een drain wordt aangebracht om overtollig hersenvocht uit het hoofd af te voeren naar de buikholte. Dit om een waterhoofd te voorkomen/ te verbeteren. Is er sprake van een ernstig waterhoofd, dan wordt de drain al bij de sluiting van de open rug ingebracht.

U wordt tijdens het verblijf in het ziekenhuis zoveel mogelijk betrokken bij de verzorging van uw kind, zodat u zich, als uw kind mee naar huis mag, vertrouwd voelt met de dagelijkse verzorging van uw kind. Het geven van borstvoeding is mogelijk, al zal dit aanvankelijk bestaan uit het geven van afgekolfde moedermelk. Als de wondjes goed genezen zijn mag uw kind naar huis.

Bij ontslag vindt er een afsluitend gesprek plaats, waarin de verdere voortgang van de behandeling wordt besproken. Er wordt contact opgenomen met het zuigelingenbureau voor de daarbij behorende gebruikelijke controles en vaccinaties. Ook krijgt u een afspraak met de kinderneuroloog en de neurochirurg (nazorg operatie(s)) en een afspraak voor het spreekuur van het team neuraal buisdefect mee naar huis.

Spreekuur (middag) van het team neuraal buisdefect

Drie tot vier maanden na de geboorte wordt u samen met uw kind voor het eerst poliklinisch door het team neuraal buisdefect gezien op de kinderopklinik. In het eerste jaar vinden de controles om de vier maanden plaats, daarna om het half jaar en als het goed gaat worden de poliklinische controles steeds minder. Uw kind blijft zeker tot en met de puberteit onder controle van het team neuraal buisdefect voor kinderen tot 16 jaar. Daarna vallen ze onder de zorg van het team voor volwassenen.

De polikliniekmiddag duurt van 13:00 uur -15.30 uur. Zet uw vragen voor de verschillende behandelaars zoveel mogelijk voor u zelf op papier, zodat dat al uw vragen aan de orde komen.

Wanneer u naar het ziekenhuis komt voor het team neuraal buisdefect, vergeet dan in ieder geval niet de volgende zaken:

- voeding/drinken voor uw kind;
- luiers/katheters;
- omslagdoek of badjas;
- eventueel speelgoed.

Er worden voor die middag zeven kinderen met hun ouders of verzorgers uitgenodigd. Een eerste bezoek kan erg confronterend zijn. Aan het begin van het spreekuur wordt uw kind gewogen, gemeten en zijn/haar bloeddruk gemeten. Daarnaast wordt er tijdens het polikliniek bezoek urine opgevangen of vangt u dit voor vertrek naar het ziekenhuis (zo schoon mogelijk) op. Dit om een urineweginfectie uit te sluiten. Verder wordt er bloed afgenomen, om onder andere de nierfunctie te controleren. Ook kunnen er aanvullende onderzoeken plaatsvinden. Aan het eind van dit spreekuur bespreken de specialisten hun bevindingen en een week later volgt het behandeladvies (telefonisch). Zo nodig worden er afspraken voor uw kind gemaakt. Verslaglegging gaat naar de huisarts, verwijzers en andere betrokken medisch specialisten.

Contact

Als u na het lezen van dit informatieblad nog vragen heeft kunt u deze stellen tijdens kantooruren aan de verpleegkundig coördinator.

Telefoonnummers:

Spoed Eisende Hulp (SEH): 043 -387 67 00 (’s avonds, ’s nachts en in het weekend; vragen naar de dienstdoende Neuroloog)

Polikliniek kindergeneeskunde: 043 -387 53 00 (spreekuur van het neuraal buisdefect team op de eerste dinsdag van de maand)

Patiënteninformatie

Verpleegkundig coördinator 043 -387 40 39 via algemeen nummer Maastricht UMC+,
sein 5049 of per email: d.soudant@mumc.nl
Maatschappelijk werker 043 - 387 51 20 of via de coördinator

Websites

- www.mumc.nl
- www.kinderwebsite.mumc.nl
- www.gezondidee.mumc.nl
- www.bosk.nl (Patiëntenvereniging)

Odin 044835 uitgave/juli 2017

Bezoekadres
P. Debyelaan 25
6229 HX Maastricht

Postadres
Postbus 5800
6202 AZ Maastricht

Algemeen telefoonnummer
043-387 65 43
www.mumc.nl