

Defecatiestoornissen bij kinderen: behandeld met colonspoeling via een appendicostoma

M.M.van den Berg, B.P.Geerdes, H.A.Heij en M.A.Benninga

Wegens ernstige obstipatie of fecale incontinentie werd bij 3 patiënten de appendix open in de buikwand gehecht (Malone-stoma) om het colon antegraad te kunnen spoelen. Het ging om een 4-jarige jongen met de ziekte van Hirschsprung, een 15-jarige jongen met chronische functionele obstipatie en encopresis, en een 5,5-jarige jongen met incontinentie bij een meningomyelocele. Daarna waren de darmklachten verdwenen. Fecale incontinentie kan de psychosociale ontwikkeling van een kind ongunstig beïnvloeden. Indicaties voor een Malone-stoma zijn ernstige obstipatie en fecale incontinentie die onvoldoende reageren op maximale therapie. Bij ongeveer driekwart van de kinderen is de behandeling effectief. Bij evenveel kinderen komen complicaties voor, waarvan stenose de frequentste is.

Ned Tijdschr Geneeskd 2005;149:418-22

Opgroeïende kinderen die onregelmatig ontlasting hebben en onvrijwillig ontlasting in hun ondergoed verliezen (encopresis) hebben daardoor ook klachten op het gebied van het psychosociaal functioneren. Vaak zijn de defecatieklachten een bron van schaamte en frustratie, wat leidt tot teruggetrokken gedrag en gebrek aan zelfvertrouwen. Tevens kunnen ze een grote belasting voor het gezinsleven zijn.

Er zijn verschillende oorzaken voor defecatiestoornissen bij kinderen. Bij de grootste groep kinderen met obstipatie en encopresis (95%) is hiervoor geen aanwijsbare oorzaak, men spreekt dan van functionele obstipatie.^{1 2} Zeldzame oorzaken voor defecatiestoornissen bij kinderen zijn onder andere de ziekte van Hirschsprung, anorectale malformaties of neuralebuisdefecten.

De behandeling van kinderen met defecatiestoornissen is soms moeizaam en vergt veel geduld van het kind, de ouders en de behandelaar. Ondanks intensieve begeleiding en behandeling met orale en rectale laxantia in combinatie met gedragstherapie lukt het niet altijd een goed resultaat te bereiken.

Wij beschrijven drie patiënten met langdurige onbehandelbare obstipatie en encopresis op basis van verschillende oorzaken. Uiteindelijk werd via een chirurgische ingreep een 'Malone antegrade continence enema' (Malone-stoma) aangelegd. Hierbij wordt de appendix bevestigd in de buikhuid, waardoor het mogelijk wordt het colon antegraad te spoelen (figuur).

ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Bij patiënt A, een 4-jarige jongen, was op de leeftijd van 3 maanden de ziekte van Hirschsprung (congenitale aganglionosis) vastgesteld. Er werd een Duhamel ('pull-through')-procedure verricht, waarbij het rectum en het distale tweede deel van het sigmoid werden verwijderd.

Een halfjaar na de operatie werd patiënt opnieuw opgenomen in verband met toenemend braken, anorexie, infrequente korrelige ontlasting, encopresis, zowel overdag als 's nachts, en een bolle buik. Hij kreeg lactulose 20 ml per dag en de anus werd 2 maal daags opgerekt. Met deze therapie ontwikkelde hij aanvankelijk een regelmatig defecatiepatroon. Op de leeftijd van 4 jaar volgde een terugval en werd de dosering van de medicatie verhoogd naar lactulose 20 g/dag, picozwavelzuur 15 druppels/dag en om de dag een dinatriumwaterstoffosfaatklysma of een bisacodylzetpil van 5 mg.

Wegens onvoldoende verbetering werd een coloninloop-onderzoek verricht, dat een fors gedilateerd colon descendens tot aan de flexura lienalis liet zien. Gezien de klachten en de dilatatie van het colon werd besloten een hemicolecotomie links te verrichten in combinatie met het aanleggen van een Malone-stoma. De appendix werd hiervoor gemobiliseerd en het uiteinde werd in het rechter onderkwadrant in de buikhuid gehecht. Postoperatief traden een oppervlakkige wondinfectie op en lekkage uit het appendicostoma. De lekkage was na het inbrengen van een MIC-KEY-button verholpen. (Een MIC-KEY-button is een kleine, platte knoop waarop een percutane-endoscopische-gastrostomie(PEG)-katheter herhaaldelijk kan worden aangesloten en afgekoppeld; de knoop wordt onder de buikhuid gefixeerd met een ballonkatheter.)

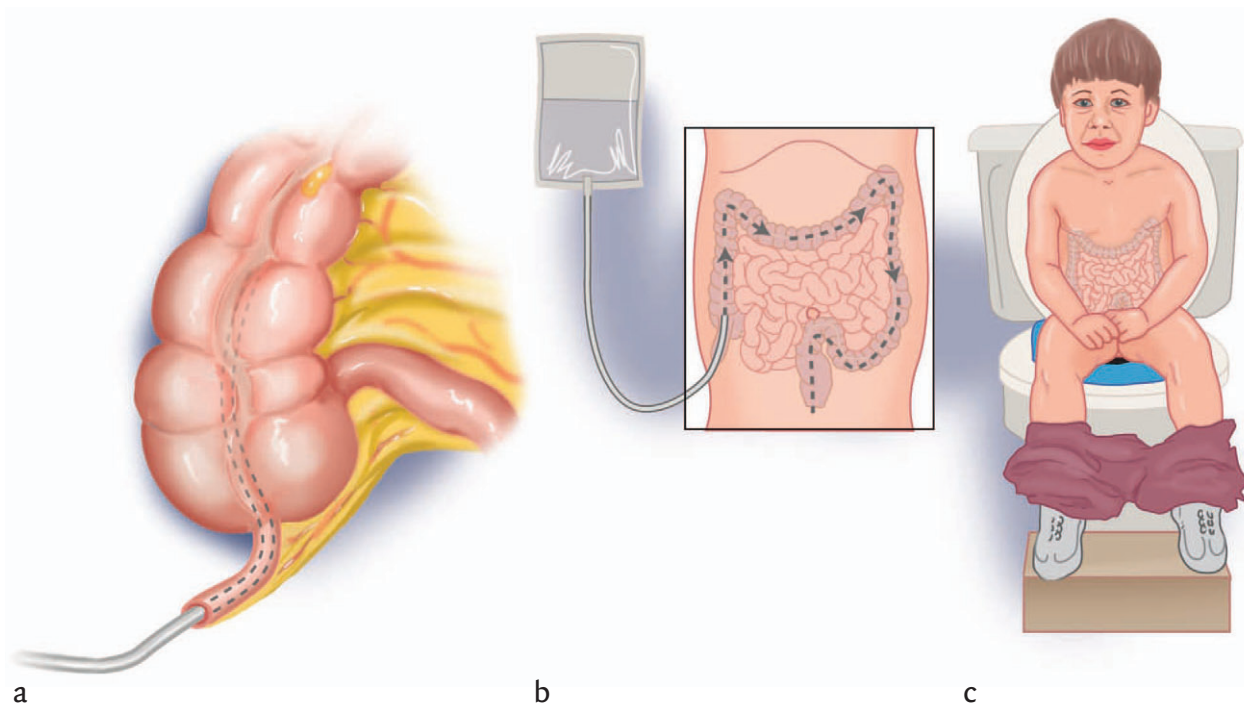
Bij controle 1,5 jaar later werd patiënt zonder problemen 2 keer per dag antegraad gespoeld met een zoutoplossing

Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, locatie Emma Kinderziekenhuis, Meibergdreef 9, 1105 AZ Amsterdam.

Afd. Kindergastro-enteroïogie: mw.M.M.van den Berg, arts-onderzoeker; hr.dr.M.A.Benninga, kinderarts.

Afd. Kinderchirurgie: hr.dr.B.P.Geerdes en hr.prof.dr.H.A.Heij, kinderchirurg.

Correspondentieadres: hr.dr.M.A.Benninga (m.a.benninga@amc.uva.nl).



Appendicostoma volgens Malone, ter behandeling van patiënten met therapieresistente fecale obstipatie of onvrijwillig ontlastingsverlies.³ Hierbij wordt de appendix vermiformis gemobiliseerd (a), waarna het uiteinde in de buikhuid wordt gehecht. Dit maakt het mogelijk het colon antegraad te spoelen (b). Defecatie vindt 15-60 min na het toedienen van de vloeistof plaats (c).

van 500-750 ml, waarna hij binnen een halfuur defecatie had. De obstipatie en encopresis waren volledig verdwenen.

Patiënt B, een 11-jarige jongen, bezocht ons in verband met chronische functionele obstipatie en encopresis die sinds de zuigelingenleeftijd bestonden. In het 1e levensjaar werd de ziekte van Hirschsprung met rectumzuigbiopsie uitgesloten. De defecatie vond slechts 1 maal per week plaats en patiënt had 10 maal per week encopresis, vooral tijdens de middaguren. Hij voelde de aandrang tot defecatie goed, maar gaf aan zijn ontlasting vaak tegen te houden. Hij had geen buikpijn. De gezinssituatie was gecompliceerd; de ouders waren gescheiden toen patiënt 3,5 jaar oud was. De kinderen in het gezin en de moeder waren in het verleden mishandeld door de vader. Op psychologisch gebied werd patiënt beschreven als een faalangstige en gesloten jongen.

Bij lichamelijk onderzoek werd een gevuld colon descendens gepalpeerd. Er werden geen anale fissuren, hemorroiden of littekens gezien. Bij rectaal toucher was de ampul gevuld met zachte feces; de rustdruk en knijpkracht van het sfinctercomplex waren niet afwijkend. Patiënt had veel klachten ondanks langdurige gedragstherapie en medicamenteuze therapie (bisacodyl 10 mg om de dag, 4 sachets met macrogol-elektrolyten per dag, en docusinezuur-sorbitolklysma's 120 ml 3/week).

Aanvullend rectaal functieonderzoek liet een ongestoorde rekbaarheid en sensatie zien. Met behulp van een drukmeting van het colon (colonmanometrie) werden neuromusculaire motiliteitsstoornissen uitgesloten. De defecatie werd tijdens defecografie als langdurig en onvolledig beoordeeld.

Vanwege de grote lichamelijke en emotionele belasting door de obstipatie en met name de encopresis werd op de leeftijd van 15 jaar een Malone-stoma aangelegd. De appendix werd gemobiliseerd en in de buikhuid bevestigd. Patiënt spoelde dagelijks met 500 ml water het colon en had daarna geen klachten meer.

Bij controle 1,5 jaar na de operatie was hij tevreden met het resultaat.

Patiënt C, een 5,5-jarige jongen, had een meningomyelocele op niveau L5 met een hydrocefalus, waarvoor een ventriculoperitoneale drain was geplaatst. Tevens was hij bekend wegens recidiverende urineweginfecties en urine-incontinentie op basis van een hyperreflexoïde blaas en obstipatie. Hij had geen motorische problemen en hij gebruikte geen hulpmiddelen bij het lopen. Wel waren er geringe sociaal-emotionele gedragsproblemen. Met lactulose 20 g 2 dd en docusinezuur-sorbitolklysma's 120 ml 3/week was zijn defecatiefrequentie 3/week. De ontlasting was zacht en de

hoeveelheid normaal. Desondanks verloor hij zowel overdag als 's nachts ontlasting. Bij lichamelijk onderzoek was abdominaal en rectaal fecale impactie palpabel.

Er werd een continente ileovesicostomie plus augmentatie aangelegd. Tijdens dezelfde procedure werd de appendix gebruikt voor het aanleggen van een Malone-stoma. De appendix werd geïsoleerd van het coecum en antegraad geïmplanteerd (appendicocoecostomie). Een week na de operatie trad een stenose op van het stoma, waardoor er niet antegraad gespoeld kon worden. In afwachting van revisie van het stoma kreeg patiënt dezelfde orale en rectale laxantia als voorheen. Na 6 maanden vond correctie van het Malone-stoma plaats. Na deze ingreep waren de problemen rondom de defecatie verdwenen en kon het laxantiagebruik gestaakt worden. Patiënt spoelde 2 maal per dag met 500 ml lauwwater en had dagelijks dunne ontlasting en geen encopresis.

Bij controle op 8-jarige leeftijd had hij, behalve enige buikpijn tijdens het inlopen van het water, geen gastro-intestinale klachten.

BESCHOUWING

Het Malone-stoma werd in 1990 voor het eerst beschreven als therapie voor patiënten met therapieresistente fecale incontinentie.⁴ Door antegraad het colon te spoelen kunnen obstipatie en onvrijwillig ontlastingsverlies voorkomen worden. Indicaties voor het aanleggen van een Malone-stoma zijn fecale incontinentie en ernstige obstipatie, die onvoldoende zijn te verhelpen met maximale medicamenteuze en eventueel gedragsmatige therapie. Een voorwaarde voor het aanleggen is een goede fecesproductie na rectale spoeling of na lavage met macrogol-elektrolyten. Alleen dan is ook een goede fecesproductie te verwachten na antegraad spoelen.

In de oorspronkelijke beschrijving van het Malone-stoma wordt de appendix doorgenomen op de basis van het coecum en antegraad gereïmplanteerd in het coecum (appendicocoecostomie).⁴ Het coecale uiteinde van de appendix wordt vervolgens naar buiten gebracht.⁴ Vergelijkbare resultaten worden verkregen wanneer de top van de appendix wordt gemobiliseerd en wordt vastgehecht aan de buikhuid zonder dat de basis van de appendix wordt losgemaakt van het coecum. Deze procedure is eenvoudiger en de vascularisatie van de appendix blijft volledig intact.³ Peroperatief wordt een katheter in de appendix geplaatst, die gemiddeld 2 weken in situ blijft. Drie dagen postoperatief kan gestart worden met spoelen.

Op basis van de gegevens uit de literatuur kan geen advies worden gegeven welke spoelvloeistof het beste gebruikt kan worden. Gunstige effecten worden beschreven na het spoelen met fosfaatoplossing, zoutoplossing, macrogoloplossing en kraanwater.⁵ De gemiddelde hoeveelheid vloeistof waarmee per keer wordt gespoeld varieert per patiënt

tussen de 500-1000 ml. Defecatie vindt ongeveer binnen 15-60 min na het toedienen van de vloeistof plaats.⁵ Het resultaat van het Malone-stoma is voor een groot deel afhankelijk van de patiënt en de ouders of verzorgers. Het zich eigen maken van deze handeling kan enige weken duren en daarbij is goede deskundige hulp noodzakelijk, bijvoorbeeld van een stomaverpleegkundige.

Complicaties komen bij ongeveer 75% van de patiënten met een Malone-stoma voor. Stenose van het stoma is met 30-50% de meest voorkomende complicatie. Andere complicaties zijn bijvoorbeeld: stomalekkage, wondinfectie en pijn tijdens het spoelen.⁵ Oprekken van de stenose is meestal goed mogelijk. Een enkele keer is revisie van het stoma geïndiceerd of wordt een MIC-KEY-button aangelegd.⁶ Een stomastenose is mogelijk te voorkomen door frequenter (1-2 keer per dag) te katheteriseren.

Ziekte van Hirschsprung. Van de kinderen met de ziekte van Hirschsprung heeft gemiddeld 9 jaar na een chirurgische reconstructie 53% fecale incontinentie⁷ en 7,5% obstipatie.⁸ Een Nederlandse studie laat nog somberder resultaten zien. Slechts 20% van de geopereerde kinderen met de ziekte van Hirschsprung heeft geen klachten van obstipatie of fecale incontinentie.⁹ Het is onbekend waardoor deze kinderen persisterende defecatieklachten houden. Sommige onderzoekers suggereren een intestinale motiliteitsstoornis, zoals peristaltische contracties tot in het neorectum of een hypertensieve anale sfincter.¹⁰ In veel gevallen wordt postoperatief geen organische oorzaak gevonden voor de defecatiestoornissen. Mogelijk kunnen de defecatiestoornissen dan verklaard worden door 'ophoudgedrag' van het kind in verband met angst of pijn tijdens defecatie.¹⁰

In eerste instantie vindt de behandeling van de persisterende defecatieklachten bij kinderen met de ziekte van Hirschsprung plaats met orale of rectale laxantia en, indien van toepassing, gedragstherapie. Recent zijn goede klinische resultaten beschreven van een Malone-stoma bij deze patiënten die na een pull-throughoperatie of na revisie hiervan nog klachten hadden.¹¹ Na gemiddeld 2,5 jaar (uitersten: 0,3-6) na het aanleggen van een Malone-stoma had 82% van deze patiënten geen of geringe klachten van fecale incontinentie.¹¹

Chronische functionele obstipatie. Patiënt B is een oudere jongen met chronische functionele obstipatie. In de behandeling van chronische functionele obstipatie bij kinderen worden in eerste instantie vezelverrijkte voeding en voldoende vochtinname geadviseerd. Daarnaast heeft een gedragsmatige aanpak, met onder andere voorlichten, motiveren, dagboek en toilettraining, therapeutische waarde.¹²⁻¹³ Indien deze maatregelen onvoldoende resultaat geven, is het starten met orale of rectale laxantia geïndiceerd.¹⁴ Eén jaar na intensieve medicamenteuze en gedragsmatige therapie heeft 50% van de kinderen nog klachten.¹³ Ongeveer 30% van deze kinderen houdt obstipatieklachten tot in de

puberteit.¹⁵ Bij een kleine groep kinderen met functionele obstipatie wordt nooit het gewenste resultaat bereikt; bij hen is een Malone-stoma geïndiceerd.¹⁶ Het betreft kinderen die ondanks maximale medicamenteuze en gedragmatige therapie herhaaldelijk in het ziekenhuis opgenomen worden voor lavage of die orale en rectale laxantia weigeren in te nemen of toe te passen.

Een adequate anatomie en motiliteit van het colon zijn een voorwaarde voor het aanleggen van een stoma. Bij kinderen met chronische obstipatie die in aanmerking komen voor een Malone-stoma, dient preoperatief colonmanometrie te worden uitgevoerd om eventuele congenitale neuromusculaire afwijkingen van het colon uit te sluiten. De resultaten van een Malone-stoma bij kinderen met functionele obstipatie zijn minder goed dan bij kinderen met bekende anatomische of neuropathische intestinale afwijkingen (38 versus 73%).¹⁷ Mogelijk zijn bij kinderen met functionele obstipatie congenitale neuromusculaire afwijkingen van het colon onvoldoende uitgesloten en wordt er ten onrechte gesproken over idiopathische obstipatie.¹⁸

Incontinentie. Incontinentie voor zowel urine als feces, zoals bij patiënt C, is een veelvoorkomend probleem bij patiënten met spina bifida. Ongeveer driekwart van de patiënten met deze neurologische aandoening is incontinent voor urine (23%), voor feces (23%) of voor beide (30%).¹⁹ Adolescenten met spina bifida geven aan dat onzekerheid over hun feces- en urinecontinentie de belangrijkste factor is voor hun sociale en emotionele belemmeringen.²⁰ Voor het bereiken van urinecontinentie zijn tal van operaties mogelijk, met goede resultaten.²¹ Echter, de mogelijkheden voor het verkrijgen van fecale continence zijn beperkt. Therapeutische opties voor obstipatie en fecale incontinentie zijn: orale en rectale laxantia, manuele verwijdering, rectaal spoelen of het aanleggen van een colostoma. Ondanks maximale adjuvante therapie wordt zelden tevredenheid bij patiënten en hun ouders bereikt. Meer dan 50% houdt klachten van fecale incontinentie tijdens bovenstaande therapie.²¹ Indien kinderen met spina bifida voldoende motorische functie hebben van de bovenste extremiteiten en goed gemotiveerd zijn, kan antegraad spoelen van het colon via het Malone-stoma de toepassing van een colostoma vermijden.²²

CONCLUSIE

Indien optimale orale en rectale therapie in combinatie met gedragstherapie falen bij kinderen met langdurige defecatiestoornissen, zou de behandelend arts het aanleggen van een Malone-stoma in overweging kunnen nemen. Een colonmanometrie ter uitsluiting van neuromusculaire afwijkingen dient voorafgaande aan de chirurgische ingreep verricht te worden. Hoewel de procedure relatief simpel is uit te voeren, zijn complicaties zoals stenose, lekkage en ontsteking nog een veelvoorkomend probleem. Echter, langdurige

negatieve ervaringen met orale en rectale medicatie en het in een sociaal isolement raken van de patiënt door jarenlange encopresisklachten rechtvaardigen het om deze invasieve ingreep bij kinderen met chronische defecatiestoornissen te overwegen. Technische varianten, zoals het inbrengen van een (MIC-KEY-)button, moeten onderzocht worden, omdat die wellicht minder complicaties geven.⁶

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

Aanvaard op 1 november 2004

Literatuur

- 1 Rasquin-Weber A, Hyman PE, Cucchiara S, Fleisher DR, Hyams JS, Milla PJ, et al. Childhood functional gastrointestinal disorders. *Gut* 1999;45(Suppl 2):60-8.
- 2 Ginkel R van, Büller HA, Heymans HSA, Taminiu JAJM, Boeckxstaens GE, Benninga MA. Functionele gastro-intestinale ziektebeelden op de kinderleeftijd. II. Obstipatie en solitaire encopresis; fysiologie en pathofysiologie. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003;147:1264-7.
- 3 Wilcox DT, Kiely EM. The Malone (antegrade colonic enema) procedure: early experience. *J Pediatr Surg* 1998;33:204-6.
- 4 Malone PS, Ransley PG, Kiely EM. Preliminary report: the antegrade continence enema. *Lancet* 1990;336:1217-8.
- 5 Graf JL, Strear C, Bratton B, Housley HT, Jennings RW, Harrison MR, et al. The antegrade continence enema procedure: a review of the literature. *J Pediatr Surg* 1998;33:1294-6.
- 6 Cascio S, Flett ME, de la Hunt M, Barrett AM, Jaffray B. MACE or caecostomy button for idiopathic constipation in children: a comparison of complications and outcomes. *Pediatr Surg Int* 2004;20:484-7.
- 7 Catto-Smith AG, Coffey CM, Nolan TM, Hutson JM. Fecal incontinence after the surgical treatment of Hirschsprung disease. *J Pediatr* 1995;127:954-7.
- 8 Marty TL, Seo T, Matlak ME, Sullivan JJ, Black RE, Johnson DG. Gastrointestinal function after surgical correction of Hirschsprung's disease: long-term follow-up in 135 patients. *J Pediatr Surg* 1995;30:655-8.
- 9 Heij HA, Vries X de, Bremer I, Ekkelkamp S, Vos A. Long-term anorectal function after Duhamel operation for Hirschsprung's disease. *J Pediatr Surg* 1995;30:430-2.
- 10 Di Lorenzo C, Solzi GF, Flores AF, Schwankovsky L, Hyman PE. Colonic motility after surgery for Hirschsprung's disease. *Am J Gastroenterol* 2000;95:1759-64.
- 11 Curry JJ, Osborne A, Malone PS. The MACE procedure: experience in the United Kingdom. *J Pediatr Surg* 1999;34:338-40.
- 12 Plas RN van der, Benninga MA, Taminiu JAJM, Büller HA. Treatment of defaecation problems in children: the role of education, demystification and toilet training. *Eur J Pediatr* 1997;156:689-92.
- 13 Ginkel R van, Büller HA, Heymans HSA, Taminiu JAJM, Boeckxstaens GE, Benninga MA. Functionele gastro-intestinale ziektebeelden op de kinderleeftijd. III. Obstipatie en solitaire encopresis; diagnostiek en therapie. *Ned Tijdschr Geneesk* 2003;147:1267-71.
- 14 Nolan T, Debelle G, Oberklaid F, Coffey C. Randomised trial of laxatives in treatment of childhood encopresis. *Lancet* 1991;338:523-7.
- 15 Ginkel R van, Reitsma JB, Büller HA, Wijk MP van, Taminiu JAJM, Benninga MA. Childhood constipation: longitudinal follow-up beyond puberty. *Gastroenterology* 2003;125:357-63.
- 16 Youssef NN, Barksdale jr E, Griffiths JM, Flores AF, di Lorenzo C. Management of intractable constipation with antegrade enemas in neurologically intact children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:402-5.

- 17 Malone PS, Curry JI, Osborne A. The antegrade continence enema procedure why, when and how? *World J Urol* 1998;16:274-8.
- 18 Pensabene L, Youssef NN, Griffiths JM, di Lorenzo C. Colonic manometry in children with defecatory disorders. Role in diagnosis and management. *Am J Gastroenterol* 2003;98:1052-7.
- 19 Malone PS, Wheeler RA, Williams JE. Continence in patients with spina bifida: long term results. *Arch Dis Child* 1994;70:107-10.
- 20 Hayden PW, Davenport SL, Campbell MM. Adolescents with myelodysplasia: impact of physical disability on emotional maturation. *Pediatrics* 1979;64:53-9.
- 21 Nurse DE, Britton JP, Mundy AR. Relative indications for orthotopic lower urinary tract reconstruction, continent urinary diversion and conduit urinary diversion. *Br J Urol* 1993;71:562-5.
- 22 Hensle TW, Reiley EA, Chang DT. The Malone antegrade continence enema procedure in the management of patients with spina bifida. *J Am Coll Surg* 1998;186:669-74.

Abstract

Defecation disorders in children: treatment with colonic irrigation through an appendicostomy. – In 3 patients with serious constipation or faecal incontinence the appendix was sewn open-ended into the abdominal wall (Malone-stoma) allowing antegrade bowel washouts. The patients were a 4-year-old boy with Hirschsprung's disease, a 15-year-old boy with chronic functional constipation and encopresis, and a 5.5-year-old boy with incontinence associated with a meningomyelocele. Following the procedure they were free from bowel problems. Faecal incontinence has a major detrimental effect on the psychosocial development of children. Severe constipation and faecal incontinence which do not optimally respond to conventional therapy can be treated by this procedure. Treatment is effective in around three-quarters of these children. Complications occur in an equal number of children, stenosis being the most frequently seen.

Ned Tijdschr Geneeskd 2005;149:418-22