

De ernst van deze ongeneeslijke aandoening en het hoge erfelijke risico rechtvaardigen grote aandacht voor preventie door middel van tijdige herkenning van patiënten en draagsters, gevolgd door erfelijkheidsadvisering aan echt)paren met een verhoogd risico.

Uit verschillende onderzoeken is gebleken dat de gemiddelde leeftijd waarop de diagnose wordt gesteld bij de eerste patiënt in een gezin 6 jaar is, met een spreiding van 3 tot 10 jaar.<sup>1 2</sup> Deze (te) late herkenning heeft tot gevolg dat ouders soms tot een volgende zwangerschap besluiten zonder zich het hoge risico op herhaling te realiseren. O'Brien et al. beschrijven 16 gezinnen met twee of meer jongens met Duchenne-spierdystrofie zonder dat deze aandoening verder in de familie voorkomt.<sup>1</sup> Bij tijdige herkenning en erfelijkheidsadvisering was waarschijnlijk de geboorte van 18 van de 34 patiënten te voorkomen geweest. In een themanummer over klinische genetica in dit Tijdschrift heeft Poortman vanuit de ervaringen binnen de ouder- en patiëntenorganisaties de problematiek van te late, onvolledige of foutieve diagnostiek en onvoldoende voorlichting belicht.<sup>3</sup>

Gardner-Medwin en medewerkers hebben erop gewezen dat de diagnose vroeg gesteld kan worden omdat de meeste patiënten een vertraagde ontwikkeling tonen, laat leren spreken, lopen en trap klimmen.<sup>2 4</sup> De meesten kunnen op 2-jarige leeftijd niet springen of hardlopen en hebben hypotonie van de schoudergordel, waardoor het kind uit de handen glijdt wanneer het onder de oksels wordt opgetild.

Omdat alle patiënten met Duchenne-spierdystrofie een 30-300-voudige verhoging van het creatinekinase(CK)-gehalte in het serum hebben, is aanbevolen een CK-bepaling uit te voeren bij alle jongens die op de leeftijd van 18 maanden niet zonder hulp kunnen lopen, een waggelende gang hebben en (of) vaak vallen. Hiermee zou 50% van de patiënten worden opgespoord. Dit percentage kan nog hoger worden door ook een CK-bepaling te doen bij alle kinderen die op 2-jarige leeftijd onverklaarde motorische retardatie en spraakstoornissen hebben.<sup>1 2 4</sup> Volgens een schatting van Gardner-Medwin zou volgens deze criteria 5% van alle jongens onderzocht moeten worden, waarbij een zeer hoog percentage patiënten tijdig, dat wil zeggen nog vóór een volgende zwangerschap, zou worden gediagnostiseerd. Een dergelijke benadering zou een vergelijkbaar effect hebben als een CK-screening van alle pasgeborenen, waartegen zowel technische, ethische als psychologische bezwaren zijn ingebracht.

#### LITERATUUR

- 1 O'Brien T, Sibert JR, Harper PS. Implications of diagnostic delay in Duchenne muscular dystrophy. *Br Med J* 1983; 287: 1106-7.
- 2 Gardner-Medwin D, Bunday S, Green S. Early diagnosis of Duchenne muscular dystrophy. *Lancet* 1978; i: 1102.
- 3 Poortman YS. Samenwerkende ouder- en patiëntenorganisaties en erfelijkheidsvoorlichting. *Ned Tijdschr Geneesk* 1982; 126: 2273-5.
- 4 Gardner-Medwin D. Recognising and preventing Duchenne muscular dystrophy. *Br Med J* 1983; 287: 1083-4.

H. GALJAARD

## INGEZONDEN

*(Buiten verantwoordelijkheid van de redactie; deze behoudt zich het recht voor de stukken te bekorten; stukken die langer zijn dan 1 kolom druks komen niet voor plaatsing in aanmerking)*

### *Kunstvoeding bij de ziekte van Crohn; geen kunst?*

Met de strekking van de klinische les van de collegae Van Hees en Lubbers kunnen wij ons verenigen:<sup>1</sup> er is zelden of nooit een indicatie voor het langdurig toedienen van parenterale of enterale kunstvoeding bij patiënten met de ziekte van Crohn; als medicamenteuze behandeling gedurende 4-6 weken faalt, dient het vernauwde darmgedeelte te worden verwijderd. Het is echter jammer dat de schrijvers en passant ook een aantal andere beweringen doen die zo weinig genuanceerd zijn dat wij menen te moeten reageren.

1. In de inleiding wordt gesteld dat de kans op een recidief na chirurgische verwijdering van het ontstoken darmgedeelte betrekkelijk groot is en dat dat een reden is om de ziekte van Crohn zo lang mogelijk medicamenteus te behandelen. Bedoeld of onbedoeld wordt hiermee bij de lezer de indruk gewekt dat chirurgische behandeling de kans op opvlaming of uitbreiding van de ziekte bevordert, terwijl er geen enkel literatuurgegeven is dat daarop wijst. Helaas geschiedt chirurgische behandeling geheel overeenkomstig de teneur van de gewraakte passage, vaak na jaren van voortgezette conservatieve behandeling, hetgeen kan resulteren in ernstige ondervoeding en invaliditeit.

2. Tevens stellen de schrijvers dat er geen indicatie is vóór een operatie kunstvoeding te geven: „indien de slechte voedingstoestand veroorzaakt wordt door ernstige vernauwing, fistelvorming of de aanwezigheid van abscessen, is er

minstens evenveel voor te zeggen om die oorzaak zonder uitstel chirurgisch op te heffen, waarna de patiënt weer in staat zal zijn om zijn voedingstoestand zelf op peil te brengen”. Zoals door ons onlangs in dit tijdschrift gemeld,<sup>2</sup> zijn wij wél voorstanders van het vóór een operatie verbeteren van de voedingstoestand met parenterale voeding, omdat publikaties hebben gewezen op de grotere morbiditeit en sterfte na operaties bij ondervoede patiënten.<sup>3</sup> Uit onze patiëntengegevens (thans 40 patiënten met een gemiddelde „Crohn's disease activity index (CDAI) van > 350) blijkt dat 4-6 weken pre-operatieve parenterale voeding resulteert in een duidelijke verbetering van de voedingstoestand (lichaamsgewicht, plasma-albuminegehalte enz.). De CDAI daalde tot gemiddeld 100 en meer dan 80% van alle fistels sloot zich spontaan. Bij operatie van deze 40 patiënten kon in alle gevallen een beperkte resectie met primaire anastomose worden uitgevoerd, zonder dat belendende organen weggenomen hoefden te worden. Bij twee patiënten traden wondabces op en bij één patiënt naadlekkage die een tweede resectie met uitgestelde anastomosering noodzakelijk maakte. Er was geen sterfte. De laatste drie jaar hoefde geen enkele patiënt acuut voor een subileus geopereerd te worden. Wij menen te mogen concluderen dat de voor de operatie gegeven kunstvoeding de ernst van het ziekteproces verminderde en de voedingstoestand van de patiënt zodanig verbeterde, dat de operatie gepaard ging met een duidelijk onder de in de literatuur opgegeven morbiditeit en sterfte.

Als de drie door Van Hees en Lubbers beschreven

patiënten representatief zijn voor al hun patiënten houdt de uitgebreidheid van de bij deze patiënten verrichte operaties steun in voor de door ons gekozen werkwijze van pre-operatief parenteraal voeden: bij onze patiënten werd slechts bij één met de ziekte van Crohn van het ileum in totaal 80 cm darm geresecteerd en nooit hoefde een ovarium, tuba of ander orgaan tegelijk verwijderd te worden.

3. Van Hees en Lubbers schrijven tenslotte dat de meningen verdeeld zijn over de invloed van kunstvoeding op het sluiten van fistels. Wij denken niet dat de meningen verdeeld zijn, maar dat de resultaten verschillend zijn ten gevolge van het in mindere of meerdere mate beheersen van de „kunst” van het toedienen van kunstvoeding.

Conclusie: Wij zijn het volkomen eens met de schrijvers dat irreversibel vernauwde darmgedeelten bij de ziekte van Crohn, leidend tot belemmering van de darmassage, onverwijld geresecteerd dienen te worden, maar wij zijn van mening dat in geval van ondervoeding van de patiënt eerst getracht moet worden de voedingstoestand te verbeteren en de ernst van het ontstekingsproces te verminderen. Dit is mogelijk als men de kunst van het toedienen van parenterale kunstvoeding verstaat.

#### LITERATUUR

- 1 Hees PAM van der, Lubbers EJC. Kunstvoeding bij de ziekte van Crohn; geen kunst? Ned Tijdschr Geneesk 1984; 128: 385-7.
- 2 Gouma DJ, Jong PCM de, Pop P, et al. Totale parenterale voeding als voorbereiding op de chirurgische behandeling van patiënten met ernstige ziekte van Crohn. Ned Tijdschr Geneesk 1983; 127: 2037-41.
- 3 Fischer JE. Nutritional support in the seriously ill patient. Curr Probl Surg 1980; 17: 9.

Maastricht, april 1984

P.B. SOETERS  
D.J. GOUMA  
R.I.C. WESDORP  
M.F. VON MEYENFELDT

Conclusie van deze klinische les dat langdurige toediening van vloeibare kunstvoeding geen zin heeft, is onjuist.<sup>1</sup> In het midden latend of enterale dan wel parenterale voeding de voorkeur geniet, heeft deze methode een driedelig doel.

1. Het verbeteren van de voedingstoestand van de patiënt. Een stenose in de darm, met daardoor interne en externe fistels, en het chronische ontstekingsproces, gepaard gaande met infiltratieve afwijkingen, zijn eerder de oorzaak van de ondervoeding dan de vaak genoemde diarree en malabsorptie. Het verbeteren van de voedingstoestand, waarbij tevens de fistels zich kunnen sluiten en infiltraat verdwijnt, neemt meestal 4 tot 6 weken in beslag.

2. Hier direct aan gekoppeld is het verminderen van de complicaties na de operatie. Een ontstekingsproces dat tot rust is gebracht, een fistel die gesloten is en een verbeterde voedingstoestand geven minder aanleiding tot complicaties rondom de operatie.<sup>2</sup> Daarbij komt dat resectie van het vernauwde en vaak gefibroseerde gedeelte van de darm dat verwijderd moet worden, tot een minimum kan worden beperkt.

3. Door deze methode van electief opereren de recidiefkans te verminderen. In een controleperiode van nu ongeveer 3 jaar lijkt deze tendens aanwezig te zijn.<sup>2</sup>

Uiteraard moeten de patiënten met de ziekte van Crohn die in aanmerking komen voor voedingstherapie op geleide van de „Crohn's disease activity index” worden geselecteerd. Genezen kan men de patiënt niet; wel kan men voorwaarden scheppen om de onvermijdelijke resectie van het vernauwde darmgedeelte met zo min mogelijk risico's gepaard te laten gaan en in tegenstelling tot de conclusie van

de klinische les moet men door het geven van kunstvoeding soms de ingreep uitstellen om complicaties te voorkomen.

#### LITERATUUR

- 1 Hees PAM van der, Lubbers EJC. Kunstvoeding bij de ziekte van Crohn; geen kunst? Ned Tijdschr Geneesk 1984; 128: 385-7.
- 2 Gouma DJ, Jong PCM de, Pop P, et al. Totale parenterale voeding als voorbereiding op de chirurgische behandeling van patiënten met ernstige ziekte van Crohn. Ned Tijdschr Geneesk 1983; 127: 2037-41.

Nijmegen, Maart 1984

P.C.M. DE JONG

De reactie van collega Soeters et al. op onze klinische les geeft ons aanleiding tot de volgende opmerkingen. Het is jammer dat zij iets hebben gelezen, dat er niet staat. Op geen enkele wijze wordt door ons geopperd dat het recidief na operatie op enigerlei wijze het gevolg zou zijn van die operatie. Voor de meeste operaties bij patiënten met de ziekte van Crohn bestaan geen absolute indicaties wat tijdstip betreft, maar noopt het neerwaartse beloop tot opereren. Het vinden van de juiste middenweg tussen een te terughoudend en een te agressief beleid is niet altijd eenvoudig. De kern van de geciteerde zin is „zo lang mogelijk” en in de klinische les hebben wij gedemonstreerd dat sommige artsen het onmogelijke proberen te bereiken.

Wij hebben inderdaad kennis genomen van het artikel van Gouma et al.<sup>1</sup> Wij zijn niet overtuigd van de noodzaak tot systematische pre-operatieve parenterale voeding zoals deze auteurs voorstaan. Met anderen zijn wij van mening dat de kans op problemen na de operatie vooral bepaald wordt door al vóór de operatie aanwezige septische complicaties en veel minder door de voedingstoestand van de patiënt.<sup>2</sup> Tot nu toe zijn geen vergelijkende onderzoeken gepubliceerd die aantonen dat pre-operatieve parenterale voeding de kans op complicaties verkleint. Langdurige parenterale voeding is naar onze mening alleen geïndiceerd bij patiënten met zeer ernstige ondervoeding en (of) een groot intra-abdominaal infiltraat. Dergelijke situaties komen echter niet vaak voor. De meeste patiënten met de ziekte van Crohn worden daarom in onze kliniek geopereerd zonder langdurige pre-operatieve parenterale voeding. Wel worden direct voor de operatie bij een flink verlaagd serumalbuminegehalte albumine-infusies gegeven. De resultaten van een dergelijk beleid bij ongeveer 60 patiënten die volgens de criteria van Gouma c.s. in een slechte voedingstoestand verkeerden, hopen wij in dit tijdschrift te publiceren. Het aantal en de aard van de complicaties in onze groep patiënten, geopereerd zonder voorafgaande parenterale voeding, was vergelijkbaar met de door Gouma beschreven patiënten.

De in onze klinische les beschreven patiënten zijn zeker niet representatief voor de totale patiëntengroep. De mededeling, dat door pre-operatieve parenterale voeding de operatie minder uitgebreid kan zijn, laten wij gaarne voor rekening van de schrijvers. Wij menen dat het bewijs voor deze stelling nog geleverd moet worden.

Enterocutane fistels, ontstaan in aansluiting aan een darmresectie zonder dat er nog sprake is van een actieve ontsteking, kunnen zich sluiten tijdens kunstvoeding. Genezing van fistels die uitgaan van ontstoken darmgedeelten, is zeldzaam. Lijkt genezing het geval te zijn, dan gaat het resultaat vrijwel altijd weer verloren zodra de normale voeding wordt hervat.<sup>3,4</sup> In dergelijke gevallen is resectie van het darmgedeelte waar de fistel van uitgaat, vrijwel steeds noodzakelijk. Het beheersen van de „kunst” van het toedienen van kunstvoeding is zeker van groot belang, maar draagt zelden bij tot blijvende genezing van deze fistels.