

Nijkerk, 04-11-2023

Position paper operatie AGS-meisjes

Mede namens de leden vraagt het bestuur van Bijnierverseniging NVACP aandacht voor haar standpunt rond een reconstructieve operatie van meisjes met de bijnieraandoening AGS.

Het bestuur van de vereniging staat op het standpunt dat vrouwelijke patiënten met de zeldzame bijnieraandoening AGS nadrukkelijk niet vallen onder de categorie DSD. De oorzaak is een afwijking in de bijniere, namelijk een ontbrekend enzym, en heeft niets te maken met gender- of geslachtskwesties. Dat laatste is een onjuiste voorstelling van zaken die een handvol meisjes per jaar onnodig schade berokkent.

DSD betekent Disorders or Differences of Sex Development. Het is een verzamelnaam voor aandoeningen waarbij de geslachtsontwikkeling atypisch verloopt, bijvoorbeeld als de (vrouwelijke) genitaliën zich in de foetale fase anders ontwikkelen. Bij twee aandoeningen, die vaak ten onrechte onder het paraplu-begrip DSD worden geschaard, is er beslist geen sprake van een atypische geslachtsontwikkeling noch van onduidelijkheid bij de bepaling van het geslacht. Het gaat om hypospadie en adrenogenitaal syndroom, oftewel AGS.

Noodzakelijke operatie

Bij hypospadie komt de plasbuis niet uit in de top van de penis maar 'halverwege'. AGS, ook wel congenital adrenal hyperplasia, is een zeldzame bijnieraandoening die geen ruimte voor twijfel laat over het geslacht van het kind, aangezien de geslachtskenmerken gewoon aanwezig zijn: eierstokken en baarmoeder bij meisjes, penis en prostaat bij jongens. Wat de meisjes betreft vergt deze bijnieraandoening adequate behandeling, omdat de uitwendige geslachtsdelen afwijkend groeien door de (sterk) verhoogde hoeveelheid androgenen bij de baby tijdens de zwangerschap, zodat reconstructie nodig is. In de foetale fase wordt de clitoris groter dan normaal: een misgroei met penisvormig aanhangsel tot gevolg. De noodzakelijke operatie is klein maar complex en vindt uitsluitend plaats in gespecialiseerde ziekenhuizen met een multidisciplinair team van experts, onder wie psychologen, psychiaters, endocrinologen, chirurgen en fysiotherapeuten.

Meestal voldoet één operatie, alleen bij hoge uitzondering is er in de puberteit nogmaals een operatie nodig. Voorwaarde is wel dat die wordt uitgevoerd in de eerste levensjaren van het meisje door een competent team met optimale psychologische begeleiding. Hoe eerder de operatie, hoe minder belastend. Wachten tot de puberteit veroorzaakt psychische schade, zoals wij weten uit de ervaringen van onze leden.

Transparant en geprotocolleerd

Het bestuur van Bijnierverseniging NVACP hecht eraan artsen, verzekeraars, politiek en de maatschappij als geheel op het hart te drukken om geen belemmeringen op te werpen voor meisjes die vroegtijdig een reconstructieve operatie vanwege deze bijnieraandoening nodig hebben. Uiteraard na gedegen onderzoek en alleen na uitgebreid overleg en een breed gedragen consensus tussen ouders, medici (endocrinologen en chirurgen), psychologen, psychiaters en ethici. De besluitvorming is geprotocolleerd, zonder de minste scepsis bij betrokkenen en volkomen transparant.

Afgaand op de meest recente RIVM-cijfers voor de hielprik (2021) wordt er gemiddeld elke maand in Nederland een baby met klassieke AGS geboren. Op basis daarvan komen hooguit zes meisjes per jaar in aanmerking voor een reconstructieve operatie, al zijn het er iets meer aangezien AGS niet in alle gevallen leidt tot een positieve hielprik. Zo'n operatie vereist maximale expertise in een topklinisch centrum.

Verkeerd beeld door historie

Het bestuur beseft dat niet iedereen deze zienswijze deelt. Mogelijk is het beeld bij een deel van de tegenstanders gevormd door de historie, toen de operatie anders en soms te laat werd uitgevoerd, en niet altijd met adequate psychische ondersteuning van ouders en kind. Fouten uit het verleden mogen in geen geval leidend zijn in guidelines en wet- en regelgeving, want dat zou het levensgeluk van de huidige generatie meisjes met deze zeldzame bijnieraandoening in de weg staan. De mogelijkheid moet blijven om deze noodzakelijke operatie aan meisjes en hun ouders aan te bieden.

Voor onderbouwing van ons standpunt verwijzen wij naar de wetenschappelijke literatuur en onderzoeken. Het bestuur van Bijnierverseniging NVACP verzoekt de richtlijncommissie met klem bovengenoemde argumenten mee te nemen in haar besluitneming en het belang van de patiënten voorop te stellen. Alleen dan is tijdig een reconstructieve operatie mogelijk, waarbij vanuit perspectief van de vereniging de volgende voorwaarden gelden.

- Het betreft pasgeborenen of jonge meisjes bij wie de bijnieraandoening AGS is vastgesteld met de hielprik en/of vastgesteld door een kinderendocrinoloog dat ten gevolge van deze aandoening er een duidelijke afwijking aan de genitaliën is.
- Het medisch centrum waar de operatie plaatsvindt beschikt over een deskundig team van artsen, psychologen, psychiaters, ethici en chirurgen.
- Het besluit tot operatie gebeurt volgens een strikt protocol en uitsluitend na multidisciplinair overleg.
- De ouders worden volledig geïnformeerd, zodat zij een weloverwogen keuze kunnen maken in het belang van hun kind.