

Anticonceptie vóór of na de menarche

Een casusbeschrijving

Door: **Iris Smits** - Prinsensichting, Purmerend, Nederland en Erasmus MC, Rotterdam, Nederland | **Susanne Neuvel** - Prinsensichting, Purmerend, Nederland | **Nicole Burger** - Afdeling Gynaecologie & Verloskunde, Amsterdam UMC, Nederland

Ouders zijn akkoord gegaan met de publicatie van deze casus

Casus

Op het poliklinisch spreekuur wordt een 27-jarige ernstig verstandelijk beperkte cliënte met het syndroom van Down gezien in het kader van een Healthwatch. Bij navraag blijkt zij sinds haar elfde levensjaar, vóór de menarche, een Implanon NXT (68000 microgram etonogestrel) te hebben via de kinderarts. Hiervoor is gekozen om menstruaties en de daarbij mogelijk verwachte spanning en problemen rondom hygiëne te voorkomen en deze wordt elke drie jaar vervangen. Gezien de spanning die de cliënte ervaart van het verwijderen, is er de afgelopen jaren voor gekozen om de implantatiestaafjes te laten zitten en deze per drie onder narcose te verwijderen. De arts VG die de Downscreening verricht bespreekt met ouders de risico's van een implantatiestaafje (o.a. osteoporose) en de belasting hiervan en er wordt besloten om over te gaan op de orale anticonceptiepil. Hierbij wordt afgesproken dat deze wordt gestart na het weer op gang komen van de menstruatie.

Een jaar later wordt de inmiddels 28-jarige cliënte opnieuw gezien voor de Downscreening. Zij blijkt ondertussen nog geen spontane menstruatie te hebben gehad. Besloten wordt af te wachten en nog niet te starten met de orale anticonceptiepil. Weer een jaar later (twee jaar na initiële presentatie) moet de cliënte, vanwege een andere niet gerelateerde aandoening, een operatie ondergaan. De gynaecoloog wordt benaderd om, onder narcose, ook gelijk de implantatiestaafjes te verwijderen. Gezien de menstruatie op dat moment nog steeds niet op gang is, wil de gynaecoloog tevens graag peri-operatief een transvaginale echo verrichten. Tot grote verbazing van de gynaecoloog en arts VG blijken de uterus en de cervix bij cliënte niet te zijn aangelegd. De meervoudig geplaatste implantatiestaafjes, sinds het elfde levensjaar, blijken dus niet geïndiceerd.

Beschouwing

MRKH

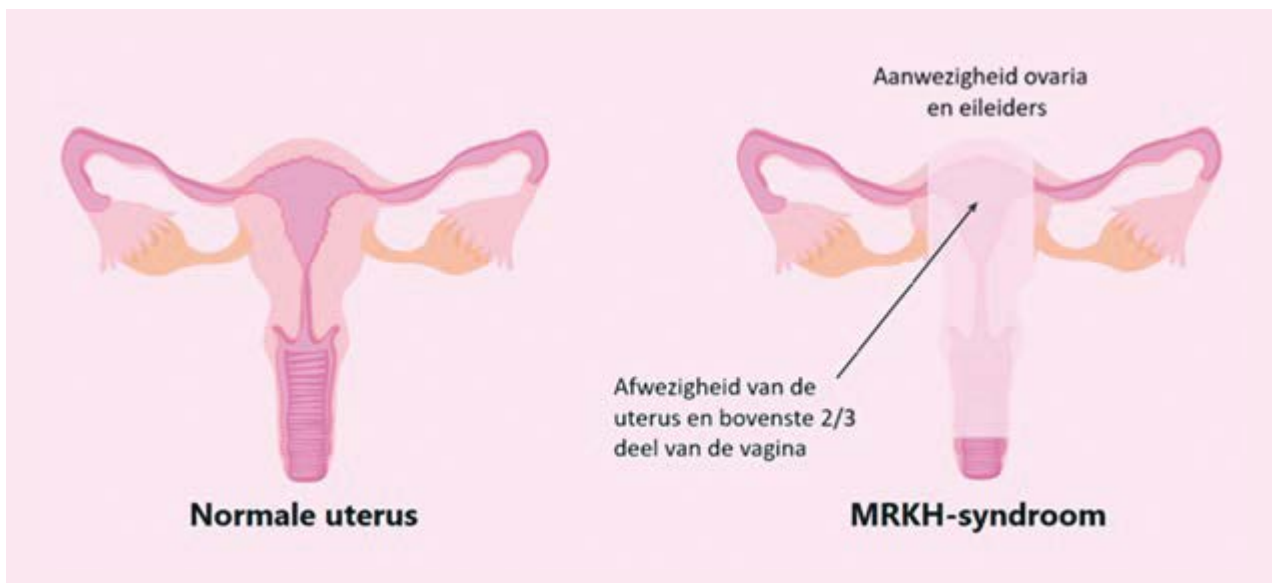
Bij bovengenoemde cliënte bleek sprake van het Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndroom (MRKH-syndroom, OMIM-nummer: 277000601076). Bij dit syndroom is er sprake van congenitale aplasie van de uterus en het bovenste 2/3e deel van de vagina, welke binnen de embryonale ontwikkeling worden gevormd uit de buizen van Müller (figuur 1).¹ Het MRKH-syndroom kan worden opgesplitst in type 1 en type 2. Bij type 1 is er sprake van een geïsoleerde utero-vaginale aplasie. Bij type 2 is deze aplasie tevens geassocieerd met andere malformaties, waaronder bijvoorbeeld renale, vertebrale en soms auditieve en cardiale afwijkingen. Er is sprake van type 1 en type 2 in respectievelijk 56 – 72% en 28-44% van de gevallen.¹ Het MRKH-syndroom heeft een wereldwijde incidentie van 1 op de 4.500-5000 vrouwen.² De etiologie van het MRKH-

syndroom is tot op heden nog niet opgehelderd. In de literatuur worden echter wel associaties beschreven met Bardet-Biedl syndroom, een ciliopathie waarbij ook afwijkingen van nieren en urinewegen en hypogonadisme worden beschreven.³ MRKH-syndroom wordt ook geassocieerd met het 22q11-deletie/duplicatiesyndroom, waarbij ook urogenitale aandoeningen kunnen voorkomen.^{4,5} Een associatie met het syndroom van Down staat niet beschreven.

Anticonceptie als cyclusregulatie

Bij patiënten met en zonder verstandelijke beperking wordt anticonceptie, naast voorkomen van een zwangerschap, ook met regelmaat ingezet voor cyclusregulatie en het verminderen van menstruatieklachten. Bij meisjes en vrouwen met een verstandelijke beperking worden uiteenlopende redenen genoemd om hiervoor te kiezen. Vaak zijn er zorgen over het kunnen omgaan met bloedverlies en pijn. Het menstrueren

Figuur 1. Anatomie van de vrouwelijke geslachtsorganen bij vrouwen zonder en met het MRKH-syndroom. Bewerking van afbeelding uit webpublicatie Cayetano et al.⁶.



kan spanning opleveren en/of onhygiënische situaties. Ook kunnen er klachten optreden zoals cycluserelateerde stemmingswisselingen of toename van epilepsie.⁷ Daarnaast kan anticonceptie, zoals orale anticonceptiva en Mirena-spiraaf, gebruikt worden om menstratieklachten (zoals dysmenorroe en hevig menstrueel bloedverlies) te verminderen. In de NVAVG standaard Cyclusregulatie bij vrouwen met een verstandelijke beperking wordt beschreven dat het van belang is dat meisjes hun puberteitsontwikkeling en menarche doormaken, alvorens therapeutische interventies kunnen worden overwogen. Bij hygiëneproblematiek is het bevorderen van de zelfredzaamheid in multidisciplinair verband (waarbij een belangrijke rol voor de gedragsdeskundige is weggelegd) van belang. Het aanleren van menstratiehygiëne is zelfs bij ernstig verstandelijk beperkte vrouwen soms mogelijk. Hierbij kan bijvoorbeeld worden gedacht aan het op vaste tijden verwisselen van het maandverband. Indien er sprake is van gedragsproblematiek rondom de menstruatie is het belangrijk om de eventuele pijnklachten te reguleren. Hierbij kan men denken aan pijnstilling, maar regulatie van de cyclus kan natuurlijk ook een methode zijn om pijnvermindering te bewerkstelligen".

In de richtlijn worden de verschillende vormen van anticonceptie beschreven. Voor het reguleren van de cyclus kan worden gekozen voor het gebruik van de combinatiepil met een regelmatige onttrekkingsbloeding danwel het continu doorslikken van de pil om een amenorroe te bewerkstelligen. Dit is een individuele afweging. Ook het hormoonhoudend spiraaf staat genoemd als optie. De richtlijn benoemt specifiek dat terughoudendheid met monotherapie progestagenen

is geïndiceerd bij het syndroom van Down, vanwege de beschermende werking van oestrogenen op het ontwikkelen van Alzheimer-dementie. Bovengenoemde adviezen zijn ook terug te vinden in het NVK (Nederlandse Vereniging Kindergeneeskunde)-werkboek over cyclusregulatie bij meisjes en adolescenten met een ernstige meervoudige beperking.^{8,9} Tevens is er natuurlijk altijd de optie om telefonisch te overleggen met de gynaecoloog in het naburige ziekenhuis. In deze casus werd met anticonceptie gestart, nog voor de menarche. Ook in dit geval werd door de kinderarts hiervoor gekozen om een potentieel spannende en onhygiënische situatie in de toekomst te voorkomen. Hierdoor werd het uitblijven van de menarche en dus de congenitale aplasie lange tijd gemaskeerd. De vraag is in dit geval of de spanning bij de omgeving niet groter is dan de spanning bij de cliënte zelf. Er is in dit geval gekozen om niet af te wachten hoe de cliënte hierop zou reageren. Het was destijds onbekend of cyclusregulatie noodzakelijk was, of dat men kon volstaan met het aanleren van menstratiehygiëne en het behandelen van eventuele pijnklachten. Het gevolg hiervan is dat de cliënt ruim 18 jaar is behandeld met anticonceptie, met alle bijwerkingen en risico's van dien, waarbij de indicatie ontbrak.

Conclusie

Deze casus bewijst het belang van het afwachten van de menarche alvorens te starten met anticonceptie. Door afwachten had, in dit geval, de meermaals belastende plaatsing van een implanon en een langdurige onnodige hormonale behandeling kunnen worden voorkomen.

Correspondentieadres:

Drs. I.H. Smits, Medische dienst Prinsenvest, Kwadijkpark 8, 1444 JE Purmerend, Nederland (e-mail: i.h.smits@erasmusmc.nl)

Bronnen

1. Herlin MK, Petersen MB, Brännström M. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser (MRKH) syndrome: a comprehensive update. *Orphanet J Rare Dis*. 2020 Aug 20;15(1):214. doi: 10.1186/s13023-020-01491-9. PMID: 32819397; PMCID: PMC7439721.
2. Orphanet: Syndroom van Mayer Rokitansky Küster Hauser.
3. Ledig S, Wieacker P. Clinical and genetic aspects of Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome. *Med Genet*. 2018;30(1):3-11. doi: 10.1007/s11825-018-0173-7. Epub 2018 Feb 21. PMID: 29527097; PMCID: PMC5838123.
4. Morcel, K., Watrin, T., Pasquier, L. et al. Utero-vaginal aplasia (Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome) associated with deletions in known DiGeorge or DiGeorge-like loci. *Orphanet J Rare Dis* 6, 9 (2011). <https://doi.org/10.1186/1750-1172-6-9>.
5. Dell'Edera D, Allegretti A, Ventura M, Mercuri L, Mitidieri A, Cusianna G, Epifania AA, Morizio E, Alfonsi M, Guanciali-Franchi P. Mayer-Rokitansky-Küster-Hauser syndrome with 22q11.21 microduplication: a case report. *J Med Case Rep*. 2021 Apr 21;15(1):208. doi: 10.1186/s13256-021-02716-6. PMID: 33883018; PMCID: PMC8058992.
6. By Sergio Rogel Cayetano M.D. (gynecologist), Zaira Salvador B.Sc., M.Sc. (embryologist) and Michelle Lorraine Embleton B.Sc. Ph.D. (biochemist). Last Update: 04/17/2024.
7. Albanese A, Hopper NW. Suppression of menstruation in adolescents with severe learning disabilities. *Arch Dis Child*. 2007 Jul;92(7):629-32. doi: 10.1136/adc.2007.115709. PMID: 17588976; PMCID: PMC2083782.
8. NVK-werkboek Cyclusregulatie bij meisjes en adolescenten met ernstige meervoudige beperking (jaartal onbekend). Marianne ten Kate-Booij, E.A. Tiems.
9. NVAVG standaard Cyclusregulatie bij vrouwen met een verstandelijke beperking (2013) Miriam van Kalmthout, AVG, Eline Tiems AVG.

Foto ter illustratie.

