



# Perineale groeve

## Vroege herkenning leidt tot een juist beleid

L.B.E. Kienhorst<sup>1</sup>, A.M.T. van Lynden-van Nes<sup>2</sup>, M. de Graaf<sup>3</sup>

Een perineale groeve, ofwel perineale goot, is een congenitale malformatie die gekenmerkt wordt door een groeveachtige erythemateuze mucosale laesie lopend van de fourchette van de vulva tot de anterieure zijde van de anus met hypertrofie van beide randen. Hierbij is er geen sprake van afwijkingen aan de anus, urethra of genitaliën. [1] In dit artikel beschrijven we drie patiënten met een perineale groeve, die wij hebben gezien in het Wilhelmina Kinderziekenhuis. De diagnose werd initieel gemist.

### ZIEKTEGESCHIEDENIS

#### Casus 1

Een meisje van dertien maanden oud werd verwezen naar het Wilhelmina Kinderziekenhuis vanwege een erosieve rozerode afwijking op het perineum. Deze afwijking werd na de geboorte al opgemerkt en op de leeftijd van vijf maanden gaf het bloed in de luier. Patiënte had geen pijn aan de laesie en er waren geen mictie- of defecatieproblemen. Behandeling via de huisarts, dermatoloog en gynaecoloog met verschillende topische middelen, zoals zinkzalf, synapausecrème, fusidinezuurcrème en triamcinoloncrème, hadden geen effect.

Bij lichamenlijk onderzoek werd van de fourchette van de vulva naar de anterieure zijde van de anus een natte, groeveachtige erythemateuze mucosale laesie gezien (figuur 1). Anus, urethra en vagina leken normaal en er werden geen andere huidafwijkingen gezien. Op basis van het klinisch beeld werd de diagnose perineale groeve gesteld. Er werd een expectatief beleid gevoerd, omdat patiënte geen klachten had. Op de leeftijd van drie jaar werd patiënte voor follow-up gezien. De laesie was onveranderd aanwezig, nog altijd zonder klachten.

#### Casus 2

Een vijf maanden oud meisje presenteerde zich aan ons met een perineale laesie sinds de leeftijd van vier weken. Onder de diagnoses fissura ani met obstipatie als onderhoudende factor en constitutioneel eczeem werd zij door haar kinderarts en dermatoloog behandeld met verschillende topische middelen, zoals lidocaïnegeel, isosorbidedinitraat vaselinecrème, vaseline en zinkzalf. Deze therapieën gaven geen verbetering van de huidafwijking. De obstipatie werd succesvol behandeld met macrogol.

Bij lichamenlijk onderzoek werd van het midden van het perineum naar de anterieure zijde van de anus een scherpbegrensde



Figuur 1. Een meisje van dertien maanden met op het perineum een erosieve, rozerode laesie.

laesie met erythemateuze mucosa gezien (figuur 2). Anus, urethra en vagina waren niet afwijkend. De diagnose perineale groeve werd gesteld. Behandeling was op dat moment niet noodzakelijk, omdat door het gebruik van macrogol de defecatieklachten waren verdwenen en de laesie zelf geen pijn gaf. Op driejarige leeftijd kwam patiënte voor follow-up en was de laesie onveranderd aanwezig. Wel hield patiënte defecatieproblemen. Bij persisteren van de defecatieklachten zal worden overwogen om de perineale groeve chirurgisch te behandelen.

#### Casus 3

Een meisje van twintig maanden werd op onze polikliniek gezien vanwege een perineale laesie sinds de geboorte, die irritatieklachten gaf bij contact met urine en faeces. De verwijzend dermatoloog dacht aan intertrigineus eczeem en patiënte werd behandeld met zinkzalf en topische corticosteroïden zonder verbetering. Een midline fusiedefect werd overwogen en met een echografie werden door de kinderarts onderliggende congenitale anomalieën uitgesloten.

<sup>1</sup> Aios dermatologie, afdeling Dermatologie/Allergologie, UMC Utrecht

<sup>2</sup> Dermatoloog, afdeling Dermatologie, Meander Medisch Centrum Amersfoort

<sup>3</sup> (Kinder)dermatoloog, afdeling Dermatologie/Allergologie, UMC Utrecht



*Figuur 2. Een meisje van vijf maanden met van het midden van het perineum tot de anterieure zijde van de anus een scherpbegrensde laesie met erythemateuze mucosa.*



*Figuur 3. Een meisje van twintig maanden met van het perineum tot de anus een oppervlakkige erosieve erythemateuze slijmvliesafwijking.*

Bij lichamelijk onderzoek werd vanaf de fourchette van de vulva tot de anterieure zijde van de anus een oppervlakkige erythemateuze mucosale laesie gezien (figuur 3). De differentiële diagnose was een lokale erosie, congenitale aplasia cutis en een midline fusiedefect van de huid. Omdat patiënte persisterende klachten van irritatie bij mictie en defecatie had, werd op de leeftijd van 24 maanden de huidafwijking geëxideerd.

## BESPREKING

Een perineale groeve is één van de vele anorectale anomalieën die in de wetenschappelijke literatuur zijn beschreven. De eerste beschrijving van perineale groeve dateert uit 1968 door Stephens. [1] Hij beschreef het als een congenitale malformatie met drie kenmerken: 1. een natte groeveachtige erythemateuze mucosale laesie van de fourchette van de vulva tot de anterieure zijde van de anus, 2. zonder afwijkingen aan anus, urethra of genitaliën, 3. met hypertrofie van beide randen tot of rondom de anus. De pathogenese van perineale groeve is niet volledig opgehelderd, maar verschillende embryologische mechanismen worden genoemd. Het zou het resultaat kunnen zijn van het uitblijven van fusie in de middenlijn waardoor het perineum wordt gevormd. [2] Andere hypothesen zijn dat een perineale groeve een restant is van de open ductus cloaca [3] of een embryologisch overblijfsel evenals het septum urorectalis. [4]

In de wetenschappelijke literatuur zijn slechts 33 patiënten met een perineale groeve beschreven. Bij 2 patiënten was er ook sprake van andere anatomische afwijkingen dan alleen de perineale groeve: een ectopische perineale anus [2] en penoscrotale hypospadie [5]. Volgens de definitie van een perineale groeve zouden er geen afwijkingen aan anus, urethra of genitaliën aanwezig mogen zijn. Daarom is het de vraag of deze 2 patiënten daadwerkelijk een perineale groeve hadden. Wij hebben deze 2 patiënten uit ons overzicht gelaten (tabel 1).

Er worden alleen vrouwelijke patiënten in de literatuur beschreven. Het moment waarop de diagnose werd gesteld varieert van direct na de geboorte tot op de leeftijd van acht jaar. Vijf patiënten hadden klachten en achttien patiënten hadden geen klachten. Klachten waren recidiverende infecties aan de genitalia externa (n=3), urineweginfectie (n=1), brandend gevoel (n=1) en afscheiding op de plaats van de huidafwijking (n=1). In zes patiënten was er spontane re-epithelisatie van de perineale groeve, bij tien patiënten persisteerde de afwijking na de follow-upperiode of tot aan het moment van chirurgische behandeling en in vijftien patiënten was het beloop onduidelijk. Bij zeven patiënten werd uiteindelijk gekozen voor chirurgische behandeling.

De incidentie van perineale groeve is onbekend. De beschreven casus zijn waarschijnlijk een onderschatting van de prevalentie van de ziekte.

Vroege herkenning van de ziekte helpt een verkeerde diagnose en verkeerde behandeling voorkomen. Het voorkomt ook angst en onzekerheid bij ouders van de patiënt. Voordat men de diagnose perineale groeve stelt, worden vaak andere dermatologische ziekten overwogen, zoals infantiel hemangioom, fissura ani, ortho-ergisch eczeem, infectie, trauma en lichen sclerosus. Patiënten worden vaak behandeld met meerdere topische geneesmiddelen, zoals barrièrecremes, lokale antimycotica en dermatocorticosteroiden.

Het is belangrijk om perineale groeve te onderscheiden van andere anorectale anomalieën, zoals een perineaal kanaal. Ten slotte moet er onderscheid gemaakt worden met seksueel misbruik als oorzaak, omdat dit grote gevolgen heeft voor het beleid bij de patiënt. [6]

Perineale groeve is een klinische diagnose. Een huidbiopt is daarom niet noodzakelijk, maar als het gebeurt, wordt er niet-verhoorrend plaveiselepitheel gezien. [5] Soms worden er ook gebieden met rectaal epitheel gezien. [4] Beeldvormend onderzoek, zoals een echo, kan zinvol zijn om andere anorectale anomalieën uit te sluiten.

In de diverse artikelen wordt genoemd dat een perineale groeve vaak spontaan re-epitheliseert op de leeftijd van 1 tot 2 jaar. Kadowaki et al. [7] beschrijven inderdaad een patiënt met een perineale groeve met spontaan herstel op de leeftijd van 1 jaar. Echter, onze tabel met een overzicht van de literatuur en onze eigen casus laten een ander beloop zien. Bij slechts 6 van de 31 patiënten (16 patiënten met onbekende follow-upduur) en bij geen van onze eigen 3 patiënten trad spontaan herstel op binnen de eerste levensjaren. Daarbij was bij ten minste 6 van de 7 patiënten die chirurgisch werden behandeld, sprake van een leeftijd tussen de 2 en 7 jaar. [8] Dit impliceert dat ook in deze patiënten geen spontaan herstel is opgetreden in de eerste twee levensjaren. Wij betwijfelen daarom of het klopt dat een perineale groeve vaak spontaan re-epitheliseert. Als een patiënt geen klachten heeft, is een afwachtend beleid gerechtvaardigd. Bij klachten van pijn, recidiverende infecties of inflammatie kan chirurgische behandeling geïndiceerd zijn. Als er geen spontaan herstel optreedt voor de leeftijd van 2 jaar, dan is spontaan herstel daarna zeldzaam en kan opnieuw chirurgische behandeling worden overwogen.

Tabel 1. Karakteristieken van de 34 patiënten (inclusief onze 3 casus) met een perineale groeve beschreven in de literatuur.

| Auteur                  | Casus | Sekse | Leeftijd van diagnose | Klachten | Spontaan herstel | Chirurgie |
|-------------------------|-------|-------|-----------------------|----------|------------------|-----------|
| Kadowaki 1983 [7]       | 1     | V     | 2 maanden             | Nee      | Ja               | Nee       |
| Abdel Aleem 1985 [2]*   | 2     | V     | Bijna 1 jaar          | -        | -                | -         |
| Wester 2004 [9]*        | 3     | V     | -                     | -        | -                | -         |
|                         | 4     | V     | -                     | -        | -                | -         |
|                         | 5     | V     | -                     | -        | -                | -         |
| Mullassery 2006 [4]     | 6     | V     | 6 maanden             | Nee      | Nee              | Ja        |
| Sekaran 2009 [10]       | 7     | V     | Direct na de geboorte | Nee      | Ja               | Nee       |
| Verma 2010 [11]         | 8     | V     | 2,5 jaar              | Nee      | -                | -         |
| Esposito 2011 [8]       | 9     | V     | Spreiding: 2-7 jaar   | Ja       | Nee              | Ja        |
|                         | 10    | V     |                       | Ja       | Nee              | Ja        |
|                         | 11    | V     |                       | Ja       | Nee              | Ja        |
|                         | 12    | V     |                       | Ja       | Nee              | Ja        |
|                         | 13    | V     |                       | Nee      | Nee              | Ja        |
| 14                      | V     | Nee   | Nee                   | Ja       |                  |           |
| Wieringa 2011 [12]      | 15    | V     | Direct na de geboorte | -        | -                | -         |
| Siruguppa 2012 [13]     | 16    | V     | Direct na de geboorte | Nee      | Ja               | Nee       |
| Pastene 2014 [14]       | 17    | V     | 18 dagen              | Nee      | Ja               | Nee       |
|                         | 18    | V     | 8 jaar                | Ja       | Nee              | Nee       |
| Diaz 2014 [15]          | 19    | V     | 11 maanden            | Nee      | Nee              | Nee       |
|                         | 20    | V     | 6 maanden             | Nee      | Nee              | Nee       |
| Senanayake 2014 [16]    | 21    | V     | 26 maanden            | Nee      | -                | -         |
| Gonzalez Lopez 2014 [6] | 22    | V     | 2 maanden             | Nee      | -                | -         |
| Hunt 2016 [17]          | 23    | V     | Direct na de geboorte | -        | -                | -         |
| Harsono 2016 [18]       | 24    | V     | Direct na de geboorte | Nee      | -                | -         |
|                         | 25    | V     | Direct na de geboorte | Nee      | Ja               | Nee       |
| Barbosa 2016 [19]       | 26    | V     | 1 week                | Nee      | Ja               | Nee       |
| De la Monneraye [20]    | 27    | V     | 17 dagen              | Nee      | -                | -         |
| Cheng 2018 [21]         | 28    | V     | Direct na de geboorte | Nee      | -                | -         |
|                         | 29    | V     | Direct na de geboorte | Nee      | -                | -         |
| Fentross 2018 [22]*     | 30    | V     | Direct na de geboorte | -        | -                | -         |
| Wojciechowski 2018 [23] | 31    | V     | 27 dagen              | -        | -                | -         |
| Casus 1                 | 32    | V     | 13 maanden            | Nee      | Nee              | Nee       |
| Casus 2                 | 33    | V     | 5 maanden             | Ja       | Nee              | Nee       |
| Casus 3                 | 34    | V     | 20 maanden            | Ja       | Nee              | Ja        |

- = niet bekend

\* Alleen het abstract van het artikel was beschikbaar.

## CONCLUSIE

Concluderend zal een betere herkenning van een perineale groeve leiden tot een vroege diagnose en een juist beleid bij deze aandoening. In de meeste gevallen geeft een perineale groeve geen klachten en is een afwachtend beleid gerechtvaardigd. Spontaan herstel lijkt echter niet vaak op te treden. Daarom kan, in het geval van klachten, vroege chirurgische interventie worden overwogen.

De literatuurlijst is, vanaf drie weken na publicatie in dit tijdschrift, te vinden op [www.nvdv.nl](http://www.nvdv.nl).

## SAMENVATTING

Een perineale groeve, ofwel perineale goot, is een congenitale malformatie die gekenmerkt wordt door een groeveachtige erythemateuze mucosale laesie in het genitale gebied. In dit artikel beschrijven we 3 patiënten met een perineale groeve, waarbij de diagnose initieel gemist werd. De patiënten werden verwezen naar het Wilhelmina Kinderziekenhuis. Een overzicht wordt gegeven van de 34 casus (inclusief onze 3 casus), beschreven in de literatuur. Betere herkenning van een perineale groeve kan leiden tot een vroege diagnose en een juist beleid. In de meeste gevallen geeft een perineale groeve geen klachten en is een afwachtend beleid gerechtvaardigd. Spontaan herstel lijkt niet vaak op te treden. Daarom kan, in het geval van klachten, vroege chirurgische interventie worden overwogen.

## TREFWOORDEN

perineale groeve – perineale goot – diagnose – kinderen

## SUMMARY

A perineal groove is a congenital malformation characterized by a wet groove-like erythematous mucosal lesion in the genital area. This study describes 3 cases of perineal groove, who were referred to our tertiary pediatric dermatology outpatient clinic. The diagnosis was initially missed by several physicians. We show an overview of the 34 cases (including our 3 cases), described in the literature. Better recognition of perineal groove may lead to an early diagnosis and adequate management of the disease. Most patients are asymptomatic and therefore treatment is not necessary. Spontaneous resolution seems rare. Therefore if symptomatic early surgical intervention can be considered.

## KEYWORDS

perineal groove – midline defect – diagnosis – children

Gemelde (financiële) belangenverstervingeling  
Geen

## CORRESPONDENTIEADRES

Laura Kienhorst

E-mail: [l.b.e.kienhorst@umcutrecht.nl](mailto:l.b.e.kienhorst@umcutrecht.nl)