

Kinderchirurgie

Ziekte van Hirschsprung

De ziekte van Hirschsprung is een aangeboren aandoening waarbij een klein of groter deel van de dikke darm geen zenuwcellen bevat. Hier vindt u informatie over de aandoening, behandeling en nazorg in het Amsterdam UMC (AMC en VUmc). We bespreken ook de twee operaties: doorhaal methode (pull through) en Duhamel procedure.

Informatie

In Nederland worden per jaar ongeveer 40 kinderen met de ziekte van Hirschsprung geboren. In het Kinderchirurgisch Centrum Amsterdam behandelen we ongeveer 15 patiënten per jaar met deze aandoening. Deze ziekte wordt meestal kort na de geboorte ontdekt. Soms is de ziekte van Hirschsprung een erfelijke aandoening.

Wat is de ziekte van Hirschsprung?

De ziekte van Hirschsprung is een aangeboren afwijking waarbij een klein of groter deel van de dikke darm geen zenuwcellen bevat. In dat gedeelte van de darm kunnen de darmspieren zich dan niet ontspannen en veroorzaken als het ware een krampachtige vernauwing. Deze vernauwing veroorzaakt dat uw kind géén, te weinig of te laat ontlasting loost. Boven de vernauwing hoopt de ontlasting zich op. De darmen boven de vernauwing gaan uitzetten, waardoor de buik bol wordt en uw kind kan gaan braken. In de opgehoopte ontlasting hebben darmbacteriën een kans om te gaan groeien. Daardoor kan een infectie optreden, eerst in de darm, later ook in het bloed. Dit noemen we enterocolitis.

Afspraak

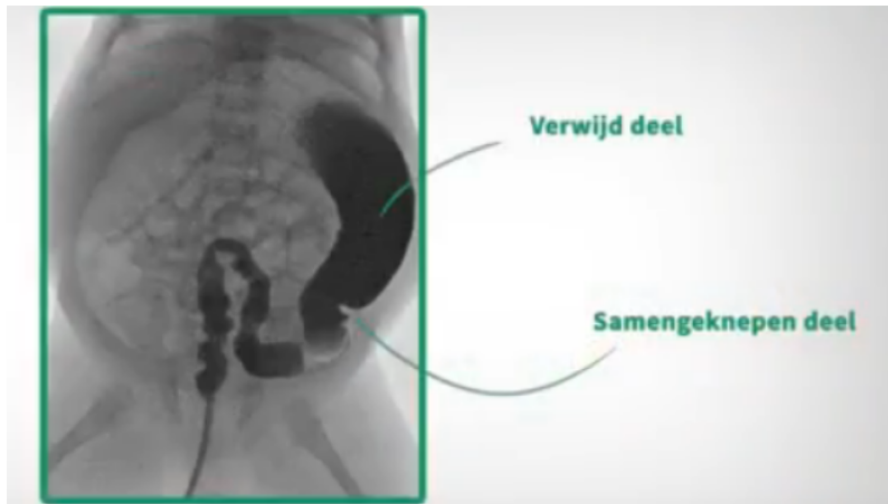
De meeste nieuwe kinderen met klachten en verschijnselen die passen bij de ziekte van Hirschsprung komen in het ziekenhuis vlak na de geboorte. Daar doen we dan snel onderzoek naar de ziekte (zie (vervolg)onderzoek). Soms is niet meteen na de geboorte duidelijk dat uw kind de ziekte van Hirschsprung heeft en wordt de diagnose op latere leeftijd gesteld. Dan is het enige verschijnsel vaak hardnekkige verstopping. Dan zien we u en uw kind eerst op de polikliniek en bekijken samen met u de klachten en verschijnselen van uw kind en zullen dan samen (vervolg)onderzoek naar de ziekte van Hirschsprung bespreken.

(Vervolg)onderzoek

Welk onderzoek doen we om de ziekte vast te stellen? Er is een aantal onderzoeken nodig om de ziekte van Hirschsprung vast te stellen. Het belangrijkste onderzoek is de darmslijmvliesbiopsie. Bij de darmslijmvliesbiopsie wordt een klein stukje slijmvlies weggezogen uit de endeldarm (het laatste stuk van de darm) en onder de microscoop bekeken. Daarin kan de patholoog-anatoom de

aan- of afwezigheid van zenuwcellen beoordelen. Deze biopsie gebeurt op de polikliniek of afdeling en is niet pijnlijk. Soms is het nodig om een diepere biopsie te nemen, dat gebeurt op de operatiekamer onder narcose. Een röntgenfoto van de dikke darm kan belangrijke aanwijzingen geven over het bestaan van de ziekte van Hirschsprung en over de lengte van het aangedane darmdeel. Om de darm op een röntgenfoto zichtbaar te maken, wordt contrastvloeistof in de dikke darm gespoten via de anus (colon inloop). Dit gebeurt op de afdeling kinderradiologie.

Coloninloop om de lengte van de ziekte van Hirschsprung te onderzoeken door de radioloog.



Opname in het ziekenhuis

Als we denken dat uw kind mogelijk de ziekte van Hirschsprung heeft, gaan we uw kind opnemen in het ziekenhuis voor onderzoek en mogelijke behandeling. Dit zal zijn op de afdeling Intensive Care Neonatologie, Intensive Care Kinderen of de afdeling Chirurgie en Zuigelingen. Meer informatie over deze afdelingen vindt u hier.

Behandeling

De behandeling is er in eerste instantie op gericht om de ontlasting uit de darm te verwijderen. Dit gebeurt door een slang vanuit de anus in te brengen tot voorbij het deel dat geen zenuwcellen bevat, dus tot in het wijde gedeelte. De ontlasting kan dan naar buiten komen en de infectie krijgt geen kans. Door de slang kan de darm ook nog schoongespoeld worden. De verpleegkundigen op de afdeling leren u het spoelen. Als de diagnose zeker is, dan is het belangrijk ervoor te zorgen dat tot aan de definitieve operatie de ontlasting goed naar buiten kan komen. Dat gebeurt door de darm dagelijks te spoelen. Wanneer u het spoelen onder de knie heeft en uw kind er qua gezondheid aan toe is, gaat uw kind in principe weer naar huis totdat definitieve operatie plaatsvindt.

Als uw kind erg ziek is, kan het veiliger zijn eerst een stoma aan te leggen. Een stoma is een tijdelijke, kunstmatige uitgang van de darm in de buikwand. Bij een stoma wordt een stukje van de darm op de buik naar buiten gebracht en op de huid vastgehecht. De ontlasting wordt opgevangen in een stomazakje. Als uw kind spuugt of een bolle buik heeft, krijgt het bovendien een maagsonde om de maag en darmen zo leeg mogelijk te houden. Het vocht en de voeding worden dan per infuus gegeven.

Operatie

De definitieve behandeling bestaat uit een operatieve verwijdering van het darmdeel dat geen zenuwcellen bevat. Meestal wordt de operatie gepland tussen de leeftijd van vier weken en drie à vier maanden. Er worden twee operatiemethoden gebruikt: de doorhaal (pull through) operatie en de operatie volgens Duhamel, afhankelijk van de lengte van het darmdeel dat moet worden verwijderd.

De operatie volgens Duhamel

Deze operatie wordt in het Kinderchirurgisch Centrum Amsterdam toegepast bij kinderen met een lang darmdeel zonder zenuwcellen (bijvoorbeeld wanneer de gehele dikke darm is aangedaan). Bij deze operatie beginnen we meestal met een kijkoperatie. De abnormale darm wordt verwijderd, behalve het allerlaatste stuk van de endeldarm dat diep in het bekken is gelegen. Dit gedeelte wordt zo veel mogelijk met rust gelaten vanwege de zenuwen naar de geslachtsorganen die vóór dit gebied lopen. Het einde van de dunne darm, waarin de zenuwcellen wel aanwezig zijn, wordt achter de endeldarm langs naar de anus doorgehaald. Van beide achter elkaar gelegen darmen in het bekken wordt een holle buis gemaakt, een reservoir of pouch genoemd. (Tekening).

Helemaal onderaan heeft de darm dus aan de voorkant geen zenuwcellen, aan de achterkant wel. De achterkant moet er dus voor zorgen dat de ontlasting naar buiten wordt gedreven. De voorkant dient vooral voor het voelen aankomen van de ontlasting. Als uw kind geen stoma heeft, wordt een slang achtergelaten in de endeldarm die door de anus naar buiten komt. De ontlasting kan zich niet ophopen in het geopereerde gebied. Deze slang blijft vijf tot zeven dagen zitten.

De doorhaal (pull through) operatie

Deze operatie wordt toegepast bij kinderen die een beperkt dikke darmdeel zonder zenuwcellen hebben. Deze ingreep begint eerst met een kijkoperatie om het stuk darm zonder zenuwcellen vrij te maken. Een biopt dat tijdens de operatie genomen wordt, zal bevestigen waar normale darm met zenuwvezels aanwezig is. Dan gaat de operatie verder via de anus: ongeveer 2 cm boven de anus wordt de darm doorgesneden en vanaf daar wordt naar het eerder vrijgemaakte stuk darm toegewerkt.

We laten de onderste 2 cm darm zonder zenuwvezels achter, omdat daar achter de sluitspier/kringspier gelegen is, die erg belangrijk is voor het ophouden van de ontlasting. Via de anus wordt het losgemaakte en aangedane stuk dikke darm naar buiten gehaald. De darm met zenuwcellen wordt dan vastgehecht aan de anus. Het voordeel van deze operatie is dat de kinderen sneller herstellen en vaak al de volgende dag weer kunnen drinken.

Na de behandeling

Na de operatie gaat uw kind naar de afdeling Intensive Care Neonatologie, de afdeling Intensive Care Kinderen of de afdeling Chirurgie en Zuigelingen. Omdat de darmen na elke buikoperatie meestal een paar dagen stil liggen krijgt uw kind pas weer wat te drinken als het windjes heeft gelaten. De volgende dagen wordt de voeding geleidelijk aan uitgebreid. Uw kind houdt het infuus, tot het zelf voldoende kan drinken. Als uw kind een stoma op de buik heeft, volgt gewoonlijk na een week ontslag naar huis. Ongeveer na zes weken na de operatie nemen wij uw kind weer op voor het sluiten van de stoma. Zonder stoma duurt het wat langer voordat uw kind

met ontslag naar huis kan. Eerst moet de ontlasting via de natuurlijke weg goed naar buiten komen.

Bij iedere operatie kunnen complicaties optreden, al gaat het meestal gewoon goed. Voor beide operaties betreffen de complicaties: wondinfectie en naadlekkage en niet genoeg weghalen van het aangedane darmdeel. Naadlekkage wil zeggen dat de hechtingen loslaten waarmee twee darmdelen aan elkaar vast zijn gehecht. Dat komt gelukkig maar zelden voor. Het is goed om u te realiseren dat de ziekte van Hirschsprung een chronische aandoening is, die bij beide operaties, niet helemaal weg is. De anale kringspier is nog geheel aanwezig en daar ontbreken de zenuwcellen nog steeds.

Meer dan de helft van de kinderen met de ziekte van Hirschsprung kan vroeger of later problemen krijgen met de ontlasting, na de operatie. Dit zijn dan niet zozeer een complicatie, maar een blijvend gevolg van de ziekte van Hirschsprung. Er is echter ook een (kleinere) groep kinderen die nauwelijks tot geen klachten ervaren van de ziekte van Hirschsprung na de behandeling. U leest hier meer over de late gevolgen van de ziekte van Hirschsprung en de nazorg.

Nazorg

Meer dan de helft van de kinderen met de ziekte van Hirschsprung kan vroeger of later problemen krijgen met de ontlasting. Deze problemen kunnen van voorbijgaande of van blijvende aard zijn. Ze kunnen vooral voorkomen in de periode van het zindelijk worden. Bij het zindelijk worden spelen zowel de aandrang tot ontlasting als de mogelijkheid tot het ophouden door middel van de sluitspier een rol.

Medicatie om klachten te verminderen

Bij de ziekte van Hirschsprung kan de sluitspier vaak niet goed ontspannen; de sluitspier is als het ware te krachtig. Bovendien is de aandrang minder goed. Beide factoren dragen er toe bij dat de kinderen met de ziekte van Hirschsprung, ook na een goed uitgevoerde operatie, de ontlasting langer kunnen ophouden. Vaak helpt een injectie met Botox in de sluitspier dan goed. Zo'n injectie is soms om de paar maanden nodig. Een gewone verkoudheid of een oorontsteking kan zijn weerslag hebben op het ontlastingspatroon. Als ouders merkt u dat uw kind minder goed gaat eten, hongerig wordt en over pijn in de buik klaagt. In plaats van normale hoeveelheden ontlasting heeft uw kind vegen in de broek. Vaak lukt het om deze periode te overbruggen met behulp van laxemiddelen, een dieet of klysma's en het inschakelen van de gespecialiseerd verpleegkundige.

Enterocolitis kan ook na de operatie optreden. Dat is een ernstige darmontsteking, die vaak wordt veroorzaakt doordat de ontlasting niet voldoende spontaan kan worden geloosd. Elke buikgriep bij een kind met de ziekte van Hirschsprung behandelen we dan ook als een enterocolitis tot het tegendeel is bewezen. Bij enterocolitis zullen we weer de darm spoelen en antibiotica geven om de ontsteking tot rust te brengen. In ieder geval is het raadzaam bij buikklachten, ook als het jaren goed is gegaan, eerst contact op te nemen met de arts die uw kind voor de ziekte van Hirschsprung heeft behandeld. Omdat de ziekte zeldzaam is en de latere problemen vaak niet bekend zijn, gaat anders of onnodige tijd verloren of wordt een verkeerde behandeling ingesteld.

Ook kan een vernauwing (stenose) optreden op de plek waar twee darmdelen aan elkaar zijn gehecht. We controleren dit door een vinger (rectaal toucher) of Hegars (een metalen buis met een stompe punt) via de anus naar binnen te brengen. Behandeling van een eventuele stenose vindt plaats door oprekking met Hegars, anders kan uw kind ernstige obstipatie krijgen. Een stenose komt zelden voor.

Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen

Bij kinderen met de ziekte van Hirschsprung is het nodig het afwijkende stuk darm met een operatie weg te halen om de klachten te verminderen. Veel kinderen houden last van obstipatie of problemen met het ophouden van hun ontlasting. Vaak is het nodig dit met een dieet, medicijnen of zelfs darmspoelingen te behandelen. Om de eventuele problemen en passende behandelingen vast te stellen, is het belangrijk regelmatig voor controle op de Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen te komen.

Patiëntenvereniging ziekte van Hirschsprung

Voor meer informatie en voor het uitwisselen van ervaring kunt u terecht bij de patiëntenvereniging.

Link naar de website: www.hirschsprung.nl.

Link naar infographic: [Ziekte van Hirschsprung zorgprotocol](#)

Zie ook het boek van de vereniging van Hirschsprung over deze ziekte.