

ZIEKTE VAN HIRSCHSPRUNG

In het kort

Deze folder geeft u informatie over de ziekte van Hirschsprung. Het is goed u te realiseren dat voor u persoonlijk de situatie anders kan zijn dan beschreven.

- De ziekte van Hirschsprung is een aangeboren afwijking van de dikke darm waarbij de zenuwcellen in de darm ontbreken;
- Ernstige verstopping is kenmerkend voor deze ziekte;
- Kinderen met Hirschsprung moeten een operatie aan de dikke darm ondergaan;

Wat is de ziekte van Hirschsprung

De ziekte van Hirschsprung is een zeldzame aangeboren afwijking van de dikke darm. De ziekte van Hirschsprung komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes. Bij deze ziekte ontbreken zenuwcellen (ganglioncellen) in een gedeelte van de wand van de dikke darm. Door het ontbreken van deze zenuwcellen zijn de darmbewegingen ernstig verstoord in dat deel van de darm.

De onverteerde voedselresten komen vanuit de dunne darm in de dikke darm terecht. In de dikke darm wordt de voedselbrij ingedikt en richting de anus getransporteerd. Door het ontbreken van zenuwcellen in de dikke darmwand beweegt de darm niet goed. Hierdoor ontstaat bij de ziekte van Hirschsprung ernstige verstopping (obstipatie).

Oorzaken

Tijdens de ontwikkeling van het embryo gaat er iets mis met de ontwikkeling van het zenuwstelsel van de darmen. Het is nog niet precies duidelijk wat er misgaat en waarom. In sommige families komt de ziekte van Hirschsprung vaker voor dan normaal.

Verschijnselen

Ernstige verstopping is kenmerkend voor deze ziekte. Deze verstopping begint meestal al direct na de geboorte. De klachten kunnen echter ook enkele weken of maanden na de geboorte ontstaan. Baby's met de ziekte van Hirschsprung drinken de eerste dagen normaal maar raken hun ontlasting niet of nauwelijks kwijt. Hierdoor krijgt de baby een opgezette, gespannen, dikke buik en een verminderde eetlust. Vervolgens kunnen ook andere klachten ontstaan zoals lusteloosheid en braken.

Onderzoeken

Anorectale manometrie

De bekkenbodempiergroep die onder andere mogelijk maakt dat we ontlasting kunnen ophouden en dat we kunnen persen om de ontlasting kwijt te raken. Door middel van een anorectale manometrie (drukmeting van de anus en de endeldarm) wordt de werking van de endeldarm en de bekkenbodem onderzocht. Tijdens het onderzoek wordt een ballonnetje leeg in de anus gebracht. In de endeldarm wordt het ballonnetje opgeblazen en wordt gemeten hoe de anus en de endeldarm reageren op deze verhoogde druk.

Rectumzuigbiopsien

Met rectumzuigbiopsien worden hapjes genomen van de binnenkant van de darm. Wanneer in een deel van de darm zenuwcellen (vrijwel) afwezig zijn, is dat een aanwijzing die kan duiden op de diagnose ziekte van Hirschsprung.

Röntgenonderzoek

Dit onderzoek wordt gedaan met behulp van contrastvloeistof zodat de vorm van de darm zichtbaar wordt. Vervolgens kunnen röntgenfoto's gemaakt worden. Op de beelden worden de bewegingen van de darm bekeken. Met dit onderzoek wordt de uitgebreidheid van de ziekte zichtbaar.



In de meeste gevallen kan de diagnose ziekte van Hirschsprung gesteld worden aan de hand van een combinatie van bovenstaande onderzoeken. Soms is het noodzakelijk dat er extra biopsien worden genomen van de volledige doorsnede van de dikke darmwand. Dit wordt een full-thickness biopsie genoemd. Als er in deze biopsien geen zenuwcellen gevonden worden, kan de diagnose met zekerheid gesteld worden. Het nemen van full-thickness biopsien gebeurt onder volledige narcose.

ZIEKTE VAN HIRSCHSPRUNG

Behandeling

Kinderen met de ziekte van Hirschsprung moeten een operatie aan hun dikke darm ondergaan. Tijdens de operatie wordt het deel van de darm dat geen zenuwcellen bevat, verwijderd. De twee uiteinden van de dikke darm worden vervolgens aan elkaar gehecht. Deze operatie wordt uitgevoerd door een kinderchirurg.

Operatie

Voor de operatie is het noodzakelijk dat het kind of de baby in goede conditie is. In sommige gevallen wordt daarom niet direct voor een operatie gekozen. Het acute probleem (verstopping) zal eerst opgelost moeten worden en het kind moet aansterken. Dit kan op twee manieren:

1. Door het spoelen van de dikke darm. Ouders leren in het ziekenhuis de darm van hun kind te spoelen. Hierdoor komt de ontlasting meestal goed los.
2. Door het aanleggen van een tijdelijk stoma. Tijdens de operatie wordt een kunstmatige uitgang via de buikwand aangelegd. Dit gebeurt bij jonge kinderen die erg ziek zijn of die last hebben van ontstekingen in de darm. Via de stoma kan de ontlasting zonder problemen het lichaam verlaten en zullen de ontstekingen genezen.

Als de conditie van het kind het toelaat, kan de darmoperatie in tweede instantie (verwijderen van een deel van de darm) alsnog plaatsvinden. De stoma wordt vaak in de loop van de tijd opgeheven.

Follow-up

Na de operatie controleert de kinderchirurg de patiënt om de klachten te monitoren en te behandelen. Daarbij zal hij/zij ook anticiperen op problemen die nog kunnen optreden. De periodieke controle gebeurt tot 18 jaar standaard (half)jaarlijks door de kinderchirurg. De chirurg zal dan met u de werking van de darmen, zindelijkheid, invloed van voeding, seksualiteit, kinderwens en de mogelijke gevolgen van littekenweefsel met u doornemen.

Naast de periodieke controles bij de kinderchirurg is er ook een jaarlijkse afspraak met de wond- en stomazorg verpleegkundige. De verpleegkundige begeleidt het spoelen, geeft eventueel zorg voor het stoma, evalueert het type spoelmateriaal en informeert de ouders van de patiënt.

Complicaties na operatie

Incontinentie De meeste klachten van incontinentie bestaan uit soiling (het achterlaten van sporen in de onderbroek). De belangrijkste oorzaak van incontinentie is het teveel weghalen van weefsel bij de interne anale sfincter en de linea dentata. Doordat ook de sensibiliteit verminderd is, is er meer kans op incontinentie. Daarentegen kan 'te weinig weefsel wegnemen obstructie opleveren

Obstipatie Voor en na de operatie kan er nog steeds sprake zijn van obstipatie. Sommige jonge kinderen kampen met ernstige obstipatie, waardoor rectaal spoelen noodzakelijk blijft.

Contact met lotgenoten

Heeft u vragen die specifiek gaan over de ziekte van Hirschsprung? Wil je ervaringen uitwisselen met patiënten en of hun ouders/verzorgers? De vereniging ziekte van Hirschsprung is een patiëntenorganisatie die bijeenkomsten organiseert en graag met u in contact komt. Meer informatie op <https://www.hirschsprung.nl>

Wanneer contact?

- Hoge koorts (>38,5 °C)
- Uitblijven van ontlasting of vieze, stinkende ontlasting
- Bolle buik
- Spugen
- Algehele malaise

Tot slot

Heeft u nog vragen, stel ze gerust aan uw specialist en schrijf hieronder uw vragen op. Bij dringende vragen of problemen vóór uw behandeling kunt u zich het beste wenden tot de afdeling waar de behandeling plaats moet vinden.

Vragen
