

Dieses Themenblatt informiert über Morbus Hirschsprung. Die genaue Kenntnis von Diagnose, Behandlung und Folgen kann dazu beitragen, den Krankheitsverlauf zu erleichtern und das Behandlungsergebnis zu verbessern. Deshalb richtet sich diese Broschüre an die Eltern der Kinder, die mit dieser Fehlbildung geboren wurden, an Betroffene selbst, an Fachleute aus den verschiedenen behandelnden Disziplinen und an alle, die sich über diese angeborene Fehlbildung und ihre Folgen informieren möchten.

Am Ende der Broschüre finden Sie ein Glossar, in dem die *kursiv* gekennzeichneten Fachbegriffe erklärt sind.

SoMA-THEMA: Morbus Hirschsprung

Vielleicht haben Sie noch nie zuvor etwas über das Krankheitsbild „Morbus Hirschsprung“ gehört. Das geht fast allen Eltern oder Betroffenen so. Mit diesem Informationsblatt wollen wir Ihnen wichtige Erstinfos geben. Bitte beachten Sie aber, dass jeder Fall individuell ist. Wenn also noch Fragen für Sie offen bleiben, scheuen Sie sich nicht, diese zu stellen. Lassen Sie es sich von Ihrem behandelnden Arzt noch einmal erklären oder wenden Sie sich an uns. Auch der Austausch mit anderen betroffenen Familien kann Ihnen helfen, mit der neuen Situation umzugehen oder Hilfen für den Alltag zu finden.



Yannick und Jan –
zwei unserer
SoMA-Kinder
mit Morbus
Hirschsprung

Was ist „Morbus Hirschsprung“?

„Morbus Hirschsprung“ ist eine angeborene Fehlbildung, die den Enddarm betrifft. Es gibt weitere Bezeichnungen für Morbus Hirschsprung (im Folgenden mit MH bezeichnet), die den Sachverhalt nicht immer richtig treffen, z.B. *kongenitales Megakolon* oder Hirschsprung-Krankheit. Im angloamerikanischen Raum wird MH als *HSCR* bezeichnet.

Benannt wurde MH nach dem Kinderarzt Harald Hirschsprung, der die Symptome 1888 erstmalig auf einem Kongress beschrieb und sie seinerzeit *Megakolon congenitum* nannte.

MH gehört zu den seltenen, angeborenen Erkrankungen und kommt mit einer Häufigkeit von 1:3.000 – 5.000 vor. Das heißt,

in Deutschland wird ca. jeden zweiten bis dritten Tag ein Kind damit geboren. Jungen sind bis zu viermal häufiger betroffen als Mädchen.

Kennzeichnend für MH ist, dass in einem unterschiedlich langen Teil der Darmwand sowie im inneren Schließmuskel die Nervenzellen fehlen. Hierdurch fehlt dem Darm die Schiebewegung (*Peristaltik*), um den Stuhl in Richtung Mastdarm und Darmausgang (*Anus*) zu transportieren. Der Darminhalt staut sich vor dem Abschnitt, dem die Nervenzellen fehlen, auf und der Dickdarm dehnt sich deshalb aus. Die Folge kann dann ein sogenanntes *Megakolon* sein. Äußerlich zeigt sich häufig ein sehr dicker und aufgeblähter Bauch.

Wie entsteht „Morbus Hirschsprung“ und wo genau?

Durch eine Störung in der Embryonalentwicklung (4. bis 12. Schwangerschaftswoche; Angaben schwanken) fehlen in der Darmwand auf einem unterschiedlich langen, letzten Stück des Darms Nervenzellen. Das Stück Darm, in dem die Nervenzellen oder auch Nervenzellenbündel (*Ganglien*) fehlen, beginnt immer am Darmausgang und reicht von dort nach oben. Das nicht funktionierende Stück bezeichnet man als nervenzellenfreies (*aganglionäres*) Segment; man spricht von einer *Aganglionose*.

Ist Morbus Hirschsprung erblich, gibt es Begleitfehlbildungen?

Es wird heute allgemein davon ausgegangen, dass bei den meisten Fällen von Morbus Hirschsprung genetische Faktoren eine Rolle spielen. Das Risiko, nach einem Kind mit MH ein zweites Kind mit der gleichen Erkrankung zu bekommen, liegt bei 4 %. Je länger das Darmstück ohne Nervenzellen ist, desto höher ist das Risiko der Vererbung auf eigene Kinder. MH ist auch vermehrt bei Patienten mit folgenden Syndromen zu beobachten: Trisomie 21 (Down-Syndrom); Undine-Syndrom; Shah-Waardenburg-Syndrom; Mowat Wilson-Syndrom. Außer bei den genannten Syndromen sind Begleitfehlbildungen eher selten.

Gibt es verschiedene Formen von Morbus Hirschsprung?

- Beim ultrakurzen MH fehlen die Nervenzellen nur in der *anorektalen* Zone unterhalb des Beckenbodens (unmittelbar vor dem Schließmuskel).
- Wenn die unteren 15–20 cm des Dickdarms betroffen sind (also der Enddarm = *Rektum* und der S-förmige Teil des Dickdarms = *Rektosigmoid*), spricht man von einer kurzstreckigen *Aganglionose*.
- Wenn ein längerer Abschnitt des Dickdarms betroffen ist, spricht man von einer langstreckigen *Aganglionose*.
- Wenn der gesamte Dickdarm betroffen ist, nennt man das auch Zülzer-Wilson-Syndrom. Hier ist meist ein Teil des unteren Dünndarms mit betroffen. Ein *Megakolon* fehlt.
- Sehr selten ist auch ein mehr oder weniger großer Teil des Dünndarms betroffen.

Die Länge des aganglionären Segments steht nicht mit dem klinischen Erscheinungsbild in Beziehung.

Was sind die Auswirkungen von Morbus Hirschsprung?

Bei einem gesunden Darm koordinieren die Nervenzellen und Nervenzellenbündel in der Darmwand das wechselnde „Weit- und Engstellen“ des Darms. Sie sind sozusagen die Schaltstellen für diese Wechselfunktion. Diese Muskeltätigkeit des Darms (*Peristaltik*) ermöglicht den Weitertransport des Darminhaltes. Er wird so vom enggestellten Darmstück in das nächste weitgestellte Darmstück transportiert, bis er schließlich in den Enddarm gelangt und von dort entleert werden kann.

Fehlen nun – wie beim MH – die angesprochenen Nervenzellen im Darm, kommt es in dem betroffenen Abschnitt zu einer Engstellung, einer sogenannten funktionellen *Stenose*. Das „Weitstellen“ findet nicht statt. Der Darminhalt kann nicht oder nur in geringen Mengen weitertransportiert werden und kann den betroffenen Darmabschnitt kaum oder gar nicht passieren. Der Darminhalt staut sich also vor der enggestellten Stelle, dem nervenzellenfreien Darmabschnitt oder auch „enges Segment“ genannt, auf. Dadurch weitet sich der davor liegende Darmabschnitt aus, was zu einer riesigen Darm-erweiterung, dem sogenannten *Megakolon* führt.

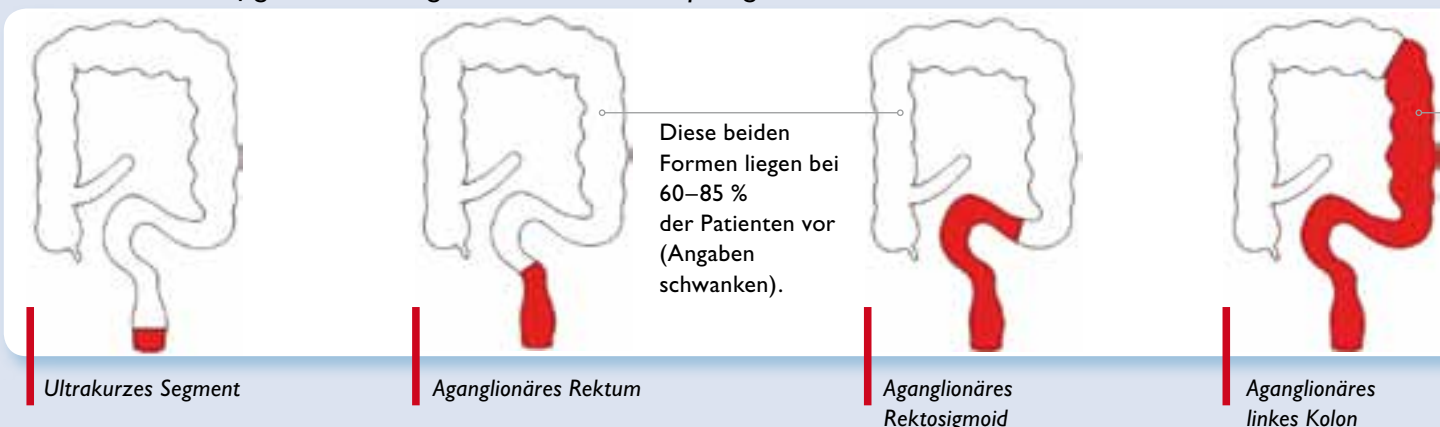
Welche Symptome deuten auf einen Morbus Hirschsprung hin?

Da es sich um eine angeborene Fehlbildung handelt, sollte MH eigentlich im Neugeborenenalter diagnostiziert werden können.

Folgende Merkmale beim Neugeborenen können auf einen MH hinweisen:

- verzögerter Abgang des Kindspechs (*Mekonium*) beim Neugeborenen
- stark aufgeblähter Bauch
- Es liegt ein funktioneller Darmverschluss (*Ileus*) vor; das Neugeborene kann gar kein Kindspech abführen, ggf. zusätzlich galliges Erbrechen.
- Es liegt eine Gedeihstörung vor.
- starke Dickdarmerweiterung mit Überwucherung durch Bakterien (*toxisches Megakolon*): Dies kann zu einer akuten Darmentzündung (= *Enterokolitis*) führen.

Formen und Häufigkeitsverteilung bei Morbus Hirschsprung



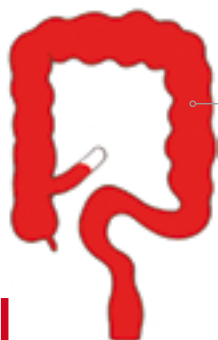
(Abbildungen mit freundlicher Genehmigung von Dr. P. Reifferscheid)

Es ist möglich, dass die Symptome nur schwach ausgeprägt sind oder keines dieser Symptome unmittelbar nach der Geburt so auffällig oder erkennbar ist, um die Diagnose MH zu stellen. Augenscheinlich ist das Kind gesund. So kann es sein, dass Sie mit Ihrem Baby entlassen werden, ohne von der Erkrankung zu wissen. Solange Ihr Baby gestillt wird, ist der Stuhl in der Regel dünn, kann also leichter vom Darm transportiert werden. Eine tägliche Entleerung ist bei Stillkindern auch nicht immer vorhanden. Somit fallen unregelmäßige Entleerung und Verstopfungsneigung nicht sofort auf. Allerdings kommt es dann spätestens bei der Nahrungsumstellung zu Problemen, wenn ein MH vorliegt.

Folgende Merkmale treten meist ab Nahrungsumstellung auf:

- Ständige ggf. wechselnd starke Verstopfung (*Obstipation*): Die Stuhlentleerung erfolgt nur jeden 2.–3. Tag oder noch seltener; es gibt keine beschwerdefreie Zeit dazwischen.
- Stuhlentleerung erfolgt nur mit Hilfsmitteln (z.B. Einläufen) oder nach Manipulation am *Anus* (mittels Thermometer oder Finger).
- Wird ein Thermometer oder Finger eingeführt, kommt es unter Umständen zu einer explosionsartigen Entleerung.
- Der entleerte Stuhl ist flüssig und stinkt stark.
- Der Bauch ist aufgeweitet und gebläht (Hinweis auf *Megakolon*).
- Der Allgemeinzustand des Kindes ist schlecht, es erbricht oder verweigert die Nahrungsaufnahme, es gedeiht nicht. Achtung: Hier besteht auch die Gefahr einer *Dehydration* (Austrocknung).
- Achtung: Es kann sich im stuhlgefüllten, gedehnten Darm eine Entzündung der Darmwand entwickeln (*Enterokolitis*) bis hin zu einer schweren Blutvergiftung (*Sepsis*), evtl. mit lebensbedrohlichem Kreislaufzusammenbruch.

Aus Gesprächen mit betroffenen Familien wissen wir, dass Kinder oft jahrelang wegen der Verstopfung nur mit Abführmitteln oder Ernährungstipps behandelt wurden, bevor ein Arzt die Diagnose Morbus Hirschsprung stellte. Dies bedeutet für das Kind und die Familie einen langen Leidensweg, den es möglichst zu vermeiden gilt.



Diese Form liegt bei 10–15 % der Patienten vor.

Diese Form liegt bei weniger als 5–10% der Patienten vor.

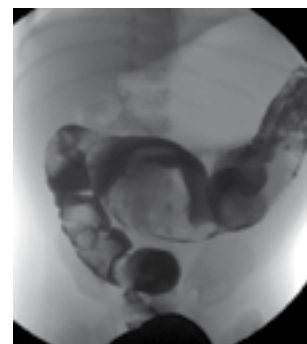
Totale Aganglionosis coli mit aganglionärem Endileumsegment (Zuelzer-Wilson-Syndrom)

Wie diagnostiziert man einen Morbus Hirschsprung?

- **ausführliches Gespräch über die Vorgeschichte des Patienten (Anamnese) und körperliche Untersuchung**
 - Abtastung des Bauches, z.B. gebläht, vorgewölbt, harte Stuhlballen tastbar; erweiterte Dickdarmabschnitte eventuell tastbar
 - *rektale-digitale* Untersuchung: Der Arzt untersucht mit dem Finger den Darmausgang und den Enddarm.
- **Ultraschall des Bauchraums (Sonogramm Abdomen)**

Der erfahrene Arzt kann mit einem geeigneten Ultraschallgerät erkennen, wie gefüllt der Darm ist, wo Aufweitungen vorliegen oder ob *Peristaltik* vorhanden ist.
- **Enddarmdruckmessung (Rektummanometrie)**

Diese Untersuchung kann u.a. Rückschlüsse über die Funktion des Schließmuskels (*Sphinkters*) geben bzw. über die Möglichkeit des inneren *Sphinkters*, sich zu entspannen. Bei Neugeborenen ist das Ergebnis nicht eindeutig. Bei älteren Kindern kann das Ergebnis auch davon abhängig sein, ob das Kind kooperativ ist. Zudem ist die Methode stark abhängig vom jeweiligen Gerät und/oder Untersuchenden.
- **Röntgenaufnahme des Darms mit Kontrastmittel (Kolonkontrasteinlauf)**



Kolonkontrasteinlauf

(mit freundlicher Genehmigung von Dr. Stefanie Märzheuser)

Über einen Schlauch wird Kontrastmittel in den Darm eingebracht und der Darm anschließend auf dem Röntgenbild dargestellt. So soll das enge Segment und der stark erweiterte Abschnitt des Darms sichtbar gemacht werden. Allerdings ist die Untersuchungsmethode insbesondere dann „fehleranfällig“, wenn z.B. nur ein kurzes Stück Darm befallen bzw. *aganglionär* ist oder wenn bei Neugeborenen die typische Erweiterung des Darmabschnitts noch gar nicht stark ausgeprägt ist oder wenn das Kind vorher z.B. mit Einläufen entleert wurde. Diese Untersuchungsmethode liefert in maximal 75 % der Fälle ein richtiges Resultat und ersetzt in keinem Fall eine *Biopsie*.

- **Gewebeentnahme aus der Darmwand/ Darmschleimhaut per Biopsie über Rektoskopie oder unter direkter Sicht**

Bei der *Biopsie* unterscheidet man unterschiedliche Entnahmetechniken, denen gemeinsam ist, dass Gewebeprobe aus der Darmwand/Darmschleimhaut entnommen werden, die vom Pathologen mikroskopisch und mit speziellen *histochemischen* Tests auf das Vorhandensein von Nervenzellen und -fasern untersucht werden.



AChE-positive Nervenfasern in der Mukosa und Submukosa des Rektums

(Abbildung mit freundlicher Genehmigung von Dr. Peter Reifferscheid)

Durch die *Biopsie* kann die Diagnose MH in der Regel gesichert oder ausgeschlossen werden. Jedoch sind hier die angewandte Technik der Biopsie und die Erfahrung des Chirurgen sowie des Pathologen von großer Bedeutung.

Es gibt folgende Verfahren:

- **Rektumbiopsie:**
Entnahme von Gewebe aus dem Enddarm durch den Anus mit Pinzette und Skalpell unter Sicht, unter Narkose im Operationssaal
Diese Methode hat nach Meinung einiger Fachleute die größte Aussagekraft.
Eine mögliche, wenn auch äußerst seltene, Komplikation ist hierbei, dass es zu einem Durchstoßen der Darmwand (*Rektumperforation*) kommen kann, wenn die Proben zu tief entnommen werden.
- **Rektumschleimhaut-„Saug“-Biopsie:**
Entnahme von etwa stecknadelkopfgroßen Rektumschleimhautbiopsien, meist ohne Narkose, mit einem speziellen Instrument, das die Schleimhaut ansaugt
Aus dem Enddarm werden in verschiedenen Abständen vom Analring Gewebeprobe entnommen (*Stufenbiopsie*), die die Schleimhaut (*Mukosa*) und die darunter liegende Gewebeschicht (sog. *Submukosa*) umfassen; allerdings werden hierbei keine Proben aus den Muskelschichten der Darmwand entnommen. Diese Diagnostik ist dann die Methode der Wahl, wenn spezialisierte Pathologen eingebunden sind.
- *Laparoskopisch* können *Biopsien* aus dem Muskelmantel des Dickdarms entnommen werden.
- **Molekulargenetische Diagnostik:** Hierbei wird in Blutproben nach bekannten Gendefekten geforscht, die bei MH von Bedeutung sind.

Eine vorgeburtliche (pränatale) Diagnose ist auch mit molekulargenetischen Methoden nicht möglich.

Wie behandelt man Morbus Hirschsprung?

Ist ein MH sicher diagnostiziert worden, so ist eine Operation in der Regel unumgänglich.

Anlage eines künstlichen Ausgangs

Je nach Gesundheitszustand des Kindes muss ggf., aber heute zunehmend seltener, vor der eigentlichen Operation ein künstlicher Ausgang (*Anus praeter*) angelegt werden. Bei einem schwachen Neugeborenen oder, wenn es in einem schlechten Gesundheitszustand ist (*Darmverschluss*, *Sepsis*), ist der *Anus praeter* erforderlich. Dieser ermöglicht es dem Organismus, sich zu erholen. Der Haupteingriff kann dann zu einem Zeitpunkt erfolgen, an dem sich das Kind ausreichend stabilisiert hat und in einem besseren Allgemein- und Ernährungszustand ist. Außerdem kann der künstliche Ausgang dazu genutzt werden, zusätzliche Gewebeprobe zu entnehmen, um die Höhe des befallenen Darmabschnitts zu bestimmen. (>>> Hilfen und Infos zur Stoma-Versorgung können bei SoMA e.V. erfragt werden.)

Operation des MH

Die Operationstechniken streben an, dass der Darmabschnitt, in dem keine Nervenzellen vorhanden sind, möglichst vollständig entfernt wird (*Resektion*). Anschließend wird der gesunde funktionierende Darm an das verbleibende kurze Stück des Enddarms angeschlossen (= *Anastomose*). Technisch und funktionell problematisch ist dabei, dass also auch im Bereich des alleruntersten Darmabschnitts bis zum Schließmuskel operiert werden muss. Der Schließmuskel selbst darf jedoch bei der Operation auf keinen Fall verletzt werden, um die *Kontinenz* zu erhalten. Die Herausforderung ist also, so nahe wie möglich an den Schließmuskel heranzugehen, um möglichst viel fehlgebildeten, nicht funktionierenden Darm entfernen zu können, ohne aber die Funktion des Schließmuskels zu beeinträchtigen.

Verschiedene Operationsverfahren sind hierzu bekannt (benannt jeweils nach dem Kinderchirurgen, der diese entwickelt hat): Die Operationsmethoden unterscheiden sich dadurch, dass entweder schonend vom *Anus* aus oder aber per *Bauchschnitt* (offen oder *minimal-invasiv* = *laparoskopisch*) oder in *Kombinationstechnik* operiert wird und darin, wie die *Anastomose* hergestellt wird. Die Wahl des Verfahrens hängt vom Operateur und der Form des MH ab.

- **per Bauchschnitt:**
 - Operation nach Rehbein (tiefe End-zu-End-*Anastomose*, meist *transanal/Stapler*) – nur noch selten angewendet
 - Operation nach Swenson (Durchzug, *Resektion* und *transanale* End-zu-End-*Anastomose*)
 - Operation nach Duhamel (*Resektion*, Durchzug und *transanale* End-zu-Seit-*Anastomose*)
 - Operation nach Soave (*Resektion*, Durchzug durch eine Darmmanschette ohne Schleimhaut und *transanale* End-zu-End-*Anastomose*)
- **minimalinvasive Vorgehensweise:**
OP nach Georgeson (wie Swenson, aber *laparoskopisch*)
- **transanale endorektale Durchzugsoperation:**
Operation nach de la Torre
Hierbei wird vollständig durch den *Anus* und ohne *Bauchschnitt* operiert; die *Anastomose* erfolgt ebenfalls *transanal*.

Bei entsprechender Vorbereitung (Reinigung) des Darms ist die Anlage eines künstlichen Darmausgangs nicht zwingend erforderlich. Diese OP-Methode hat sich zunehmend durchgesetzt, muss allerdings bei langstreckigen MH-Formen mit einem Bauchschnitt bzw. einem *laparoskopischen* Eingriff kombiniert werden.

• **anorektale Myektomie:**

Wenn nur ein sehr kurzes Stück vom Enddarm aus von MH betroffen ist, wird die sogenannte *anorektale Myektomie* durchgeführt, die jedoch nur selten anzuwenden ist. Hierbei wird der straffe Muskelring des Schließmuskels an einer Stelle durchtrennt und ein Streifen des *aganglionären* Enddarms entnommen. Der Schließmuskel soll hierbei geschwächt werden, da er zu viel Spannung aufbaut und keine Entleerung stattfinden kann.

Schwierig bei allen OP-Methoden kann sein, die Länge des zu entfernenden Darmabschnitts zu bestimmen. Deshalb ist während der Operation noch eine Gewebeprobeentnahme durchzuführen, die einem entsprechend erfahrenen Pathologen zur Sofortbeurteilung geschickt wird, um über die Grenze zwischen dem zu entfernenden Darmstück und dem gesunden Darmabschnitt entscheiden zu können. Hierbei ist auch zu beachten, dass zwischen dem nervenfreen Darmabschnitt und dem ganz gesunden Darm ein Übergangsegment vorliegen kann, das z.B. zwar Nervenzellen enthält, aber in zu geringer Zahl oder in falscher Verteilung (*Hypoganglionose*, *Dysganglionose*). Auch dieser Darmabschnitt muss bei der Operation entfernt werden.

Die Operation von MH sollte nur von erfahrenen Kinderchirurgen durchgeführt werden, da das Ergebnis gravierende Auswirkungen auf die *Kontinenz* und weitere gesundheitliche Probleme (z.B. Blasenentleerungsstörungen) haben kann. Lassen Sie sich also genügend Zeit mit der Wahl des Kinderchirurgen – natürlich nur, sofern keine Notindikation vorliegt. Holen Sie sich ggf. auch in Ruhe eine Zweitmeinung ein, bevor Sie einer Operation zustimmen.

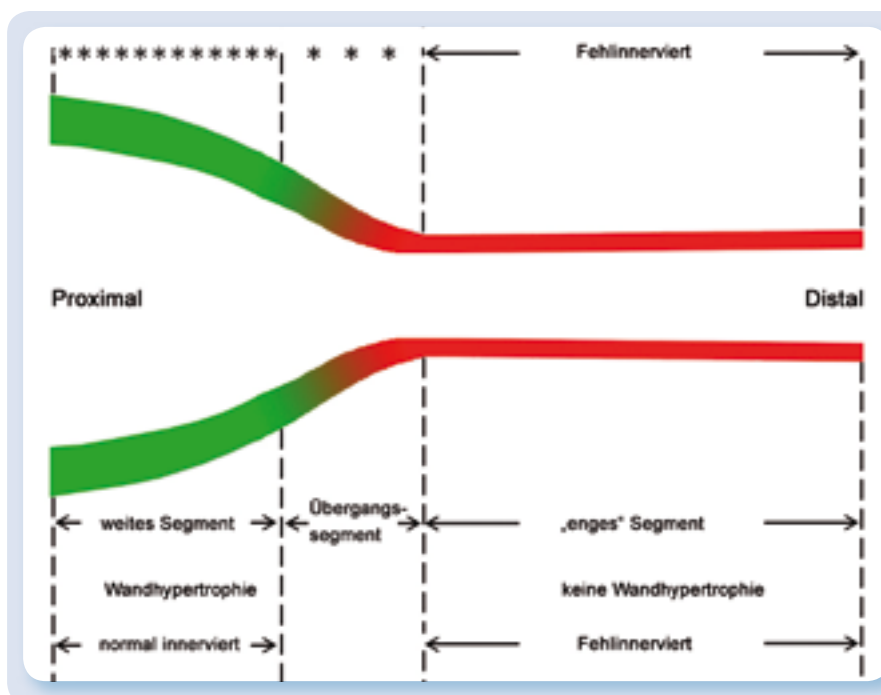
Was passiert nach der Operation?

Während der ersten Wochen nach der Operation sind folgende Punkte zu beachten oder Maßnahmen anzuwenden:

- In der ersten Zeit nach der Operation haben viele Kinder zunächst sehr häufigen und dünnen Stuhlgang (5–30x am Tag) und bekommen deshalb einen wunden Po.
- Die Haut am Po reagiert dann sehr empfindlich und bedarf einer besonderen Pflege.
- Es muss eventuell für eine gewisse Zeit mit Medikamenten auf die Konsistenz des Stuhls Einfluss genommen werden.
- Bei der Heilung einer ringförmigen Wunde kann es bei Schrumpfung der Narbe zu einer Verengung kommen. Um Verengungen vorzubeugen, kann es notwendig sein, die unmittelbar oberhalb des Analrings gelegene *Anastomose* zu dehnen. Die Eltern werden dann angeleitet, mit speziellen Stiften das Gewebe zu *bougieren* (dehnen) oder zu *kalibrieren*. Dies kann sowohl für Ihr Kind als auch für Sie als Eltern eine belastende Situation darstellen und bedarf einer einfühlsamen, eingehenden Anleitung und Aufklärung durch das Klinikpersonal. Die Bougierung sollte schmerzfrei sein.

In den folgenden Wochen und Monaten ist auf eine ausreichende Stuhlentleerung zu achten. Die Häufigkeit des Stuhlgangs und die Konsistenz (dünn, geformt, ...) normalisieren sich meist in einem Zeitraum von mehreren Monaten. Allerdings ist dies auch von der Länge des verbliebenen Restdarms abhängig.

Wurde ein künstlicher Ausgang angelegt, sollte dieser 3–4 Wochen nach der Hauptoperation wieder verschlossen werden, so dass erst dann erstmalig Stuhl über den *Anus* ausgeschieden wird und ab hier oben genannte Kontrollen und Beobachtungen notwendig sind.



Morbus Hirschsprung Schemazeichnung

■ normal innerviertes Megakolon

■ aganglionäres Segment

In Anlehnung an: NIXON-H, O'DONNELL-B: *Essentials of paediatric surgery*. 4th ed. 1992 Oxford (Butterworth-Heinemann Ltd.) p. 165 (modifiziert) – mit freundlicher Genehmigung von Dr. P. Reifferscheid

Gibt es Komplikationen und Langzeitfolgen?

Wie bei jeder Operation kann es auch bei MH zu Komplikationen kommen. Diese sind:

- Wundinfektion
- Die Verbindungsnähte halten nicht (*Anastomoseninsuffizienz*).
- narbige Enge der *Anastomose*
- Darmverschluss (*Ileus*), z.B. durch Verwachsungen im Bauchraum
- als Spätkomplikation: fortbestehende Darmentzündung (*Enterokolitis*)
- In sehr seltenen Fällen kommt es zu einer Inkontinenz. Diese kann mit Hilfsmitteln so behandelt werden, dass das Kind dennoch „sozial kontinent“ sein kann.

Auch wenn keine Komplikationen vorlagen und die Operation erfolgreich verlief, bleibt es wichtig, auf eine ausreichende Stuhlentleerung zu achten. Es besteht manchmal auch nach der Operation ein Problem, den Stuhl zu entleeren: weil die Kommunikation zwischen Enddarm und Schließmuskel, die für die Stuhlentleerung entscheidend ist, nicht perfekt funktioniert und weil der innere Schließmuskel auch nach der Operation eine „Öffnungsschwäche“ aufweist.

- 10–20 % der Kinder behalten eine Verstopfungsneigung und Blähungsneigung bis hin ins Erwachsenenalter. Eine Ursache hierfür ist u.a. die Öffnungsschwäche des Schließmuskels, die sogenannte *Anal-Sphinkterachalasie*. Hier fehlt die nötige Muskeler schlaffung, die dem Kind eine problemlose Entleerung ermöglicht.
- Eine lang anhaltende Verstopfung kann zu Stuhlschmierern führen und zu einer sogenannten *Überlaufinkontinenz* (= *Pseudoinkontinenz*).
- Manchmal ist auch die nicht vollständige Entfernung des *aganglionären* Segments ursächlich für den Fortbestand der Hirschsprung-Symptome.
- Das „sauber Werden“ der Kinder ist in der Regel eher verzögert. Manchmal spannen die Kinder zusätzlich unbewusst beim Versuch der Stuhlentleerung den Beckenboden an (paradoxe Kontraktionen).
- **Achtung!** Ein ausgeprägtes und länger bestehendes *Megakolon* kann unter Umständen auch zu weiteren Problemen führen: Harntransportstörungen (Abflussstörung aus dem Nierenbecken und/oder dem Harnleiter), Nieren- oder Lungenprobleme, verzögerte Geschlechtsreifung.

Mögliche Maßnahmen:

- Es gilt, stopfende Nahrungsmittel zu vermeiden und reichlich Flüssigkeit aufzunehmen. Dies wird sich aber nach einiger Zeit in Ihren Alltag einpflegen und Sie werden ein Gespür dafür bekommen, welche Nahrungsmittel Ihrem Kind gut tun und welche nicht.
- Stuhlauflockernde Medikamente können hierbei gegebenenfalls unterstützen. Der Austausch mit einer erfahrenen Ernährungsberatung kann hier hilfreich sein.
- Es kann aber auch erforderlich sein, die Stuhlentleerung mit Einläufen bzw. Spülungen zu beeinflussen. Hier müssen Sie von kompetentem, erfahrenem Pflegepersonal angeleitet werden.
- Bekommt man die Verstopfung nicht in den Griff, entleert das Kind nie ausreichend und schmiert ständig, sind weitere Untersuchungen und Maßnahmen notwendig. In manchen Fällen wird die sogenannte Schließmuskelspaltung (s.o.) vorgenommen oder auch Botox injiziert.
- Sinnvoll kann auch eine physiotherapeutische Behandlung sein.
- Verhaltens- oder psychotherapeutische Unterstützung helfen der Familie, die Belastungen, die mit MH einhergehen, besser verarbeiten zu können.

Eine weitere Operation ist dann erforderlich, wenn das *aganglionäre* Segment nicht vollständig entfernt wurde.

Kinder mit der Diagnose Morbus Hirschsprung sollten auch nach erfolgter Operation engmaschig betreut und mit einer gezielten interdisziplinären Nachsorge langfristig begleitet werden. Dies sollte durch erfahrene Kinderchirurgen in Zusammenarbeit mit erfahrenen Kinderärzten oder (Kinder-) Gastroenterologen sowie erfahrenen Pflegekräften erfolgen.

SoMA e.V. – Selbsthilfeorganisation für Menschen mit Anorektalfehlbildungen e.V.

Nehmen Sie Kontakt mit uns auf: Unsere SoMA-Ansprechpartnerin für Morbus Hirschsprung, Frau Birgit van Lipzig, erreichen Sie unter hirschsprung@soma-ev.de. Weitere Infos auch unter www.soma-ev.de



Fachbegriffe // Register

<i>Aganglionose</i>	Fehlen von Nervenzellen im Darm
<i>aganglionär</i>	nervenzellenfrei
<i>Anamnese</i>	Erhebung der Krankengeschichte eines Patienten in Form einer systematischen Befragung
<i>Anastomose</i>	operativ geschaffene Verbindung zwischen zwei Hohlorganen, z.B. Anastomose im Darmbereich: nach Entfernen eines erkrankten Darmabschnittes werden die beiden gesunden Darmenden wieder miteinander verbunden, d. h. anastomosiert
<i>Anastomoseninsuffizienz</i>	Aufreißen oder Undichtwerden einer Verbindung zwischen zwei anatomischen Strukturen (Anastomose)
<i>anorektal</i>	den After und den Mastdarm (<i>Rektum</i>) betreffend
<i>Anus</i>	Austrittsöffnung des Enddarms
<i>Anus praeter</i>	künstlicher Darmausgang
<i>Biopsie</i>	Gewebeprobeentnahme
<i>bougieren, kalibrieren</i>	dehnen, weiten (kalibrieren bedeutet (eine Weite) messen)
<i>Dehydration</i>	Austrocknung
<i>Dysganglionose</i>	Fehlverteilung der Nervenzellen
<i>Enterokolitis</i>	(Dick-)Darmentzündung
<i>Ganglien</i>	Anhäufung/Ansammlung von Nervenzellkörpern im peripheren oder autonomen Nervensystem; Ganglien werden auch als Nervenknoten bezeichnet
<i>HSCR</i>	Bezeichnung für Morbus Hirschsprung im angloamerikanischen Raum
<i>Hypoganglionose</i>	zu wenig Nervenzellen sind vorhanden
<i>Ileus</i>	Darmverschluss
<i>Histochemie</i>	die Identifikation von chemischen Gruppen und Komponenten in Gewebsschnitten durch Farbreaktionen, die unter dem Mikroskop beobachtet werden
<i>Histologie</i>	Gewebelehre; Teilgebiet der Anatomie und Pathologie
<i>Kolonkontrasteinlauf</i>	Röntgenaufnahme des Dickdarms mit Kontrastmittel
<i>kongenital</i>	angeboren
<i>Kontinenz</i>	Fähigkeit, Stuhl oder Urin zu einem selbstgewählten Zeitpunkt an einem selbstbestimmten Ort abzusetzen
<i>Laparoskopie</i>	Bauchspiegelung; Eingriff mit Hilfe eines optischen Instruments innerhalb der Bauchhöhle
<i>Manometrie</i>	Druckmessung
<i>Mastdarm</i>	Enddarm
<i>Megakolon</i>	sehr große Dickdarmerweiterung
<i>Mekonium</i>	Kindspech
<i>Mukosa</i>	Schleimhaut
<i>Myektomie</i>	hier: Durchtrennung des Schließmuskelrings mit Entfernung eines schmalen Streifens, um das straffe „Zu-Halten“ zu durchbrechen und ein Wiederzusammenwachsen zu verhindern
<i>Obstipation</i>	Verstopfung
<i>Peristaltik</i>	Bewegungen des Darms zur Durchmischung und Weiterbeförderung des Darminhalts
<i>rektal</i>	den Enddarm betreffend
<i>rektale-digitale Untersuchung</i>	Der Arzt untersucht mit dem Finger den Darmausgang und den Enddarm.
<i>Rektum</i>	Enddarm oder Mastdarm
<i>Rektummanometrie</i>	Druckmessung im Enddarm
<i>Rektosigmoid</i>	Rektum und s-förmiger Teil des Dickdarms (Sigma/Sigmoid)
<i>Rektoskopie</i>	Mastdarmspiegelung
<i>Rektumperforation</i>	Durchstoßen der Darmwand des Enddarms
<i>Rektumstufenbiopsie</i>	Gewebeprobeentnahme an mehreren Stellen des Rektums in verschiedener Höhe
<i>Resektion</i>	operative Entfernung
<i>Saugbiopsie</i>	Entnahme von Gewebeproben mit einem speziellen Instrument, das ein kleines Stück Schleimhaut ansaugt
<i>Sepsis</i>	Blutvergiftung
<i>Sonogramm Abdomen</i>	Ultraschall des Bauchraums
<i>Sphinkter</i>	Schließmuskel
<i>Sphinkterachalasie</i>	fehlende Erschlaffung des Schließmuskels
<i>Stenose</i>	Engstellung, Verengung
<i>Submukosa</i>	Gewebsschicht zwischen Schleimhaut und Muskelschicht
<i>toxisches Megakolon</i>	starke, entzündliche Dickdarmerweiterung mit Überwucherung/Durchwanderung der Darmwand durch Bakterien in Kombination mit einer Sepsis
<i>transanal</i>	durch den Anus
<i>Pseudoinkontinenz/ Überlaufinkontinenz/ Überlaufenkopresis</i>	Enkopresis = Einkoten: Bei einer Überlaufenkopresis oder Überlaufinkontinenz (auch Pseudo-Inkontinenz) liegt eine starke Verstopfung vor, dünner Stuhl läuft an den harten Stuhlbällen vorbei, es kann aber keine vollständige Entleerung erfolgen; der Patient ist scheinbar inkontinent.



SoMA e.V.

Das Morbus Hirschsprung-Informationsblatt wurde nach bestem Wissen und Gewissen erstellt und lehnt sich in den Grundsätzen an die aktuellen Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie in der Fassung von 2010 an (AWMF Register Nr. 006/001 S1). Darüber hinaus basiert es auf Fachartikeln von Dr. Stefanie Märzheuser, Prof. Dr. Peter Schmittenebecher und Dr. Peter Reifferscheid. Die Herausgeber stützen sich außerdem auf die Beratung durch Mitglieder ihres wissenschaftlichen Beirats sowie der Pflege-Arbeitsgruppe.

Die Broschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit oder Einzigartigkeit. Sie kann nicht die Meinung aller behandelnden Parteien wiedergeben, zumal sich die Diskussion über Behandlungsmöglichkeiten in einem stetigen Fluss befindet.

Danke an die niederländische Vereinigung Morbus Hirschsprung, www.hirschsprung.nl, die uns ebenfalls wichtiges Informationsmaterial zur Verfügung gestellt hat, das von Frau Hillegonda Klaver übersetzt wurde und auch Eingang in diesen Flyer gefunden hat

Herausgeber

SoMA e.V. Selbsthilfeorganisation für Menschen
mit Anorektalfehlbildungen
Weidmannstr. 51
80997 München
Telefon: 089 -14 90 42 62
E-Mail: info@soma-ev.de

SoMA e.V. ist eingetragen im Vereinsregister München VR 201252
Freistellungsbescheid 143/ 221/60292
Finanzamt München für Körperschaften

Textkonzeption

Birgit van Lipzig, Nicole Schwarzer
SoMA e.V. – www.soma-ev.de

Layout

Brigitte Steinbüchler

Endredaktion

Nicole Schwarzer (Vorsitzende SoMA e.V.)
Dr. S. Märzheuser, Dr. P. Reifferscheid, Dr. E. Schmiedeke
(Mitglieder des wissenschaftlichen Beirats von SoMA e.V.)
sowie Prof. Dr. Schmittenebecher

Fotos, Abbildungen und Zeichnungen – siehe Bildhinweis

www.soma-ev.de



Wir danken der KKH-Allianz für die Förderung im Rahmen der Selbsthilfeförderung 2011 gemäß § 20c SGB V.

Für die Inhalte dieser Veröffentlichung übernimmt die KKH-Allianz keine Gewähr. Auch etwaige Leistungsansprüche sind daraus nicht ableitbar.