SOMA

Eine Publikation von
SoMA e.V. Deutschland
und SoMA Austria

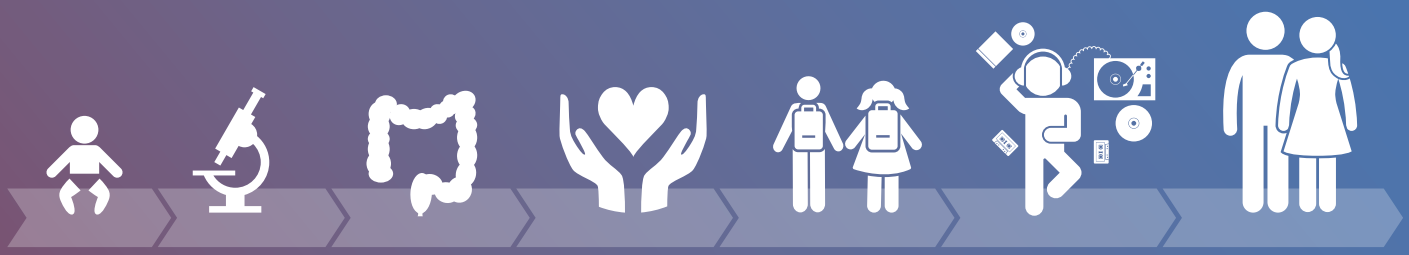
MORBUS HIRSCHSPRUNG

Morbus Hirschsprung ist eine angeborene, seltene Fehlbildung des Darms. Vom Darmausgang aufwärts fehlen die Nervenzellen, die die Darmbewegungen und somit den Transport des Darminhalts ermöglichen.

Ein Fehlen dieser Nervenzellen, genannt „Ganglienzellen“, führt zu Verstopfung bis hin zum Darmverschluss und benötigt kinderchirurgische Behandlung. Die Ausprägung und der Behandlungsverlauf von Morbus Hirschsprung können individuell sehr verschieden sein.

Schritt für Schritt

Dieses Informationsblatt gibt einen Überblick über die wichtigsten Stationen – von den ersten Symptomen über die Diagnose, Operation und Nachsorge bis ins Erwachsenenalter.



1 SYMPTOME

Zu den häufigsten Symptomen zählen:

- Kein Abgang von Mekonium (= Kindspech, erster Stuhl) oder verzögerter Abgang (später als 24-48h nach der Geburt)
- Verstopfung
- Erbrechen
- Aufgeblähter Bauch
- u.U. „explosionsartige" Entleerung von Stuhl und Luft
- Probleme mit Nahrungsaufnahme
- Enterocolitis (schwere Darmentzündung, die lebensbedrohlich sein kann und sofortige medizinische Behandlung erfordert)
- schlechtes Gedeihen

Bei manchen Kinder entwickeln sich Symptome erst mit der Zeit, z.B. bei Umstellung von Muttermilch auf feste Nahrung.

Das wird gemacht

- Ultraschall
- Darmspülungen helfen, den Darm ausreichend zu entleeren. (Vorsicht: Diese dürfen nur nach Rücksprache mit Hirschsprung-spezialisierten Kinderchirurg*innen durchgeführt werden!)
- Gelingt es nicht, den Darm durch Darmspülungen zu entlasten, muss unter Umständen vorübergehend ein Stoma angelegt werden (künstlicher Darmausgang).

Das sind die Ziele

Die Diagnose „Morbus Hirschsprung" wird in Erwägung gezogen.

Der Darm wird entlastet und der Gesundheitszustand des Kindes stabilisiert sich.

Das brauchen die Eltern jetzt

- Gute Kommunikation mit den Behandlern
- Ggf. psychologische Unterstützung
- Beratung hinsichtlich weiterer Hilfen

WICHTIG! Checkliste „Symptome"

Die Checkliste „Symptome" hilft Eltern herauszufinden, ob ihr Kind von Morbus Hirschsprung betroffen sein könnte.

2 DIAGNOSE

Ausschließlich Darm-Biopsien (Entnahme von Gewebeproben aus dem Darm und deren Untersuchung im Labor) bestätigen die Verdachtsdiagnose „Morbus Hirschsprung".

Das wird gemacht

- Die Biopsien werden durch Kinderchirurgen in mehreren Stufen oberhalb des Anal-Kanals entnommen.
- Es gibt verschiedene Methoden der Biopsie-Entnahme: Dies liegt im Ermessen der behandelnden Klinik.

Die Eltern lernen, ihr Kind in der Zwischenzeit bis zur OP zu versorgen. Möglicherweise benötigt es:

- Medikamente
- Darmspülungen
- Versorgung des künstlichen Darmausgangs (Stoma)

Das sind die Ziele

- Rechtzeitige Diagnosestellung
- Gute Versorgung des Kindes bis zur Operation

Das brauchen die Eltern jetzt

- Ggf. Unterstützung durch spezialisierte Pflege bzw. Stomatherapeuten

WICHTIG! Checkliste „Diagnose"

Die Checkliste „Diagnose" hilft, in dieser Phase die richtigen Fragen zu stellen.

Um Sicherheit über die Wahl der Klinik zu gewinnen, kann auch die Checkliste „Zweitmeinung" hilfreich sein.

Download-Link zu allen Checklisten

3 OPERATION

Die Operation, bei der der fehlgebildete Teil des Darms entfernt wird, findet in der Regel 2-3 Monate nach Diagnosestellung statt. Das Kind sollte sich zum Zeitpunkt der Operation in gutem Allgemeinzustand befinden, ohne Zeichen einer Entzündung im Darm (Enterocolitis).

Das wird gemacht

Vor der Korrektur-OP: Mögliche Mittel zur Bestimmung der Länge des betroffenen Darmstücks:

- Kontrastmitteleinlauf/Röntgen
- An mehreren Stellen laparoskopisch entnommene Biopsien („colonic mapping"), insbesondere bei Verdacht auf langstreckigen Morbus Hirschsprung.

Während der Korrektur-OP:

- „Schnellschnitt-Biopsien" zur Überprüfung des verbleibenden Darms auf gesunde Nervenzellen
- Einhaltung des Mindestabstands von 5 mm zur „Linea dentata" (Vgl. Schautafel „Analkanal")
- Stoma: Sofern das Kind einen künstlichen Darmausgang hat, kann dieser entweder in der gleichen OP oder in einer späteren OP rückgängig gemacht werden.

Das sind die Ziele

- Korrekte Bestimmung und Entfernung des nicht gesunden Darmsegments
- Erhaltung des Analkanals
- Schonung der Schließmuskulatur

Das brauchen Eltern jetzt

- Informationen zur Durchführung der OP
- Aufklärung über mögliche Risiken und zu erwartende Schwierigkeiten direkt nach der Operation
- Infos zu pflegerischen Hilfestellungen postoperativ
- Regelmäßige Nachsorge in der Klinik
- Psychologische Unterstützung
- Sozialrechtliche Informationen:
  DE: Evtl. Beantragung von Pflegegrad und Grad der Behinderung/Schwerbehindertenausweis
  AT: Evtl. Antrag auf erhöhte Familienbeihilfe/Pflegegeld

WICHTIG! Checkliste „Operation"

Die Checkliste „Operation" hilft Eltern bei der Einschätzung, ob ihr Kind für die Operation in den richtigen Händen ist. Auch für die Checkliste „Zweitmeinung" ist jetzt der richtige Zeitpunkt.

SELTENE FEHLBILDUNG

Etwa 1 von 4000-5000 Kindern wird mit Morbus Hirschsprung geboren. Morbus Hirschsprung ist damit eine seltene Fehlbildung, die nur von spezialisierten und erfahrenen Fachleuten behandelt werden sollte.

Die operative Behandlung ist anspruchsvoll und gehört nicht zum allgemeinen Können eines Kinderchirurgen. Auch die Beurteilung der Gewebeproben durch die Pathologie (Biopsien) erfordert bei Morbus Hirschsprung Fachwissen und Erfahrung.

Ausschlaggebend für die spätere Darmfunktion sind:

- Eine korrekte Diagnose bezüglich der Ausdehnung des aganglionären (nicht ausreichend mit Nerven versorgten) Darmabschnitts
- Die fachgerechte Durchführung der komplexen Korrektur-Operation
- Es geht letztlich um die spätere Lebensqualität Ihres Kindes: Bei Unsicherheit oder Unklarheiten sollten Sie sich deshalb eine Zweitmeinung einholen. (Mehr Infos: Checkliste „Zweitmeinung")

WICHTIG!

Eltern müssen in jeder Phase in Ruhe darüber entscheiden, wo und wie ihr Kind am besten weiterbehandelt werden soll. Die Hirschsprung-Checklisten der SoMA können bei diesen Entscheidungen helfen.

Details und weitere Infos:

- Checkliste „Symptome"
- Checkliste „Diagnose"
- Checkliste „Operation"
- Checkliste „Zweitmeinung"

Download unter: soma-ev.de/downloads
soma-austria.at/downloads

4 NACHSORGE & KONSERVATIVE THERAPIEMÖGLICHKEITEN

Es gibt Kinder, die postoperativ keine Probleme haben. Da es sich jedoch um eine seltene, komplexe Fehlbildung handelt, ist es dringend erforderlich, dass allen Menschen mit Morbus Hirschsprung sowohl kurz- als auch langfristig eine begleitende, angemessene Nachsorge zur Verfügung steht.

Postoperative Schwierigkeiten können, müssen aber nicht auftreten!

Mögliche Probleme in den Tagen und Wochen nach der OP:

- Direkt nach der OP können Wundheilungsschwierigkeiten auftreten.
- In den Wochen nach der OP treten oftmals häufige, flüssige Stühle auf sowie wunde Haut im Analbereich.

Mögliche Probleme langfristig nach der OP:

- Durchfälle und Wundsein
- Fortbestehende Verstopfung
- Stark angespannter Schließmuskel (Sphinkterachalasie)
- Enge der Narbe (Stenose)
- Darmentzündung (Enterocolitis)
- Ernährungs- und Gedeihschwierigkeiten

Die Ursache für ggf. fortbestehende Durchfälle/Verstopfung sollte von kinderchirurgischer Seite abgeklärt werden.

Verbesserung ist möglich durch:

- Medikamente
- Bowel Management (Darmspülungen/Einläufe um regelmäßige/ausreichende Entleerung des Darms sicherzustellen)
- Gastroenterologische Betreuung
- Multidisziplinäre, physiotherapeutische, diätologische und psychologische Behandlung von Stuhlentleerungsstörungen

Das sind die Ziele

- Das Kind kann ausreichend Stuhl absetzen
- Das Kind erlangt befriedigende Sauberkeit ohne Windeln, auch wenn es vielleicht etwas länger dafür benötigt
- Gesunde psychosoziale und psychoemotionale Entwicklung des Kindes

Bei Bedarf

Der Besuch von Kindertagesstätte/Kindergarten kann durch eine Integrationshilfe unterstützt werden.

WICHTIG!

Probleme sollten immer frühzeitig erkannt und behandelt werden! Deshalb:

- Eltern sollten geschult sein in der Erkennung einer Darmentzündung (Enterocolitis) und wissen, wie sie im Notfall reagieren müssen.
- Strukturierte, regelmäßige Betreuung/Nachsorge in der Kinderchirurgie ist auch dann notwendig, wenn keine der oben genannten postoperativen Schwierigkeiten auftreten.
- Die Nachsorge erfolgt am besten durch den/die Operateur/in und spezialisierte Pflegekräfte.

5 SCHULEINTRITT

Nachsorgetermine können unter Umständen nun in zeitlich größeren Abständen stattfinden.

Hilfreiche Fragen

- Wie ist die Lebensqualität des Kindes?
- Kann es ohne größere Beeinträchtigungen an den Aktivitäten Gleichaltriger teilnehmen?
- Welche Maßnahmen könnten die Stuhlgangs-Situation ggf. noch verbessern?
- Welche integrativen Unterstützungsmöglichkeiten gibt es ggf. für den Schulbesuch?

Das sind die Ziele

- Management/Verbesserung ggf. fortbestehender Hirschsprung-Symptome
- Teilhabe am Leben und Alltag Gleichaltriger

SIE SIND NICHT ALLEIN!

- Die Patientenorganisation SoMA fördert den Austausch betroffener Familien und Erwachsener durch **Vernetzung, Online-Seminare, regionale und überregionale Treffen.**
- Der Austausch mit anderen Betroffenen kann dazu beitragen, Lösungen für individuelle Probleme zu finden.
- Egal, ob als Kind, in der Jugendzeit oder im Erwachsenenalter: **Sich verstanden zu fühlen und zu wissen, man ist nicht allein, tut gut!**

6 PUBERTÄT

Individuell abgestimmte Nachsorgetermine sollten wahrgenommen werden. Der Übergang zur Erwachsenenmedizin ist vorzubereiten (Transition).

Hilfreiche Fragen/Behandlung

- Wie ist die individuelle Lebensqualität?
- Wie kann der/die Teenager/in Selbständigkeit und Unabhängigkeit erlangen?
- Sind sexuelle Funktionen beeinträchtigt?

Bei Bedarf interdisziplinäre therapeutische Unterstützung z.B. durch:

- Physiotherapie
- Urologie/Gynäkologie
- Psychologie

Das sind die Ziele

- Selbstständigkeit erlangen
- Verantwortung für den eigenen Körper übernehmen
- Management von Einschränkungen
- Selbstbewusstsein
- Selbstbestimmter Umgang mit der Erkrankung im sozialen Umfeld
- Sexualität entwickeln, erste Partnerschaften eingehen

Die Rolle der Eltern

Eltern begleiten ihre Jugendlichen in dieser Phase ins Erwachsenenleben - das heißt loslassen und die Teenager eigene Erfahrungen sammeln lassen!

7 ERWACHSENENALTER

Erwachsene Hirschsprung-Betroffene benötigen Ansprechpartner in der Erwachsenenmedizin, die sich mit dem kinderchirurgischen Hintergrund und den damit verbundenen Besonderheiten auskennen.

Häufige Fragen

- Wie wahrscheinlich ist es, die Fehlbildung bei eigenem Kinderwunsch weiterzuvererben?
- Ist eine genetische Beratung sinnvoll?
- Sind Besonderheiten bei Kinderwunsch und Schwangerschaft zu erwarten?
- Wie ist es, mit Morbus Hirschsprung alt zu werden?

Das sind die Ziele

- Der Patient/die Patientin hat eine zufriedenstellende Lebensqualität
- Er /Sie verfügt über medizinische Ansprechpersonen und weiß, welche Hilfemöglichkeiten es bei Bedarf gibt

Bei Fragen, Unsicherheiten oder wenn Sie sich einfach austauschen wollen: Kontaktieren Sie uns!

www.soma-ev.de
www.soma-austria.at

Morbus Hirschsprung-Checkliste:

SYMPTOME

Kann es sein, dass mein Kind Morbus Hirschsprung hat? Welche Symptome können darauf hindeuten? Achtung: Jeder Verlauf ist individuell, es müssen nicht immer alle Symptome in der geschilderten Form vorliegen!

Fragen zum Kind	Ja	Nein	Anmerkungen dazu
Ist der erste Stuhl (Kindspech/ Mekonium) verzögert (später als 24-48 Stunden) oder gar nicht von allein abgegangen?			
Verweigert mein Baby die Nahrungsaufnahme und/oder hat Erbrechen?			
Hat mein Kind einen aufgeblähten, großen Bauch bei eher dünnen Armen/Beinen?			
Führt eine Manipulation am Anus, z.B. mit einem Fieberthermometer, zu vermehrter Entleerung von Stuhl und Luft?			
Ist diese Entleerung dann „explosionsartig"?			
Riecht der Stuhl übel und vergoren?			
Habe ich den Eindruck, dass mein Kind schlecht gedeiht?			
Kommt es seit der Umstellung auf feste Nahrung vermehrt zu Verstopfung?			
Gab es schon einmal eine oder mehrere Episoden einer Enterokolitis (Entzündung des Darms)?			

Wenn das Kind eines oder mehrere Symptome aufweist, dann ist eine Wahrscheinlichkeit für Morbus Hirschsprung gegeben. Wenden Sie sich an den Kinderarzt oder direkt an den spezialisierten Kinderchirurgen. Ein Kontakt zur Patientenorganisation SoMA kann Sie bei diesem Schritt unterstützen!

Morbus Hirschsprung-Checkliste:
DIAGNOSE (Seite 1/2)

Die Checkliste „Diagnose" soll Ihnen helfen, während der Phase der Diagnosestellung die richtigen Fragen zu stellen.

Fragen an den Kinderchirurgen/ die Kinderchirurgin	Anmerkungen dazu
Was ist Morbus Hirschsprung und inwiefern passen die Symptome meines Kindes dazu? (Begründung für Biopsie)	
Wie ist das weitere Vorgehen: Wie kann die Verdachtsdiagnose bestätigt oder ausgeschlossen werden?	
Mit welcher Methode werden die Biopsien entnommen? Warum auf diese Weise?	
Wo im Darm werden die Biopsien entnommen? Warum? *Als Hilfestellung können die Schautafeln „Erscheinungsformen des Morbus Hirschsprung" hier heruntergeladen werden.*	
Über wieviel Erfahrung verfügt die Pathologie im Nachweis von Morbus Hirschsprung?	
Wie lange dauert es bis zum Ergebnis?	
Wenn ein künstlicher Darmausgang angelegt werden soll: Warum ist das notwendig oder kann das vermieden werden?	
Bekomme ich neben Entlassungsbrief auch den OP-Bericht und Befunde der Biopsien sowie Bildmaterial problemlos ausgehändigt?	
Wenn sich die Verdachtsdiagnose Morbus Hirschsprung bestätigt: Fragen zum weiteren Vorgehen	
Was sind die weiteren Behandlungsschritte?	
Wie wird die Länge des betroffenen (aganglionären) Darmabschnitts festgestellt? >> *Hilfestellung hierfür: Schautafeln „Morbus Hirschsprung" (siehe oben).*	
Wann wird die Korrektur-OP erfolgen?	
Wie wird die Zeit bis dahin überbrückt?	
Bei welchen Symptomen sollte ich sofort mit dem Kind in die Klinik kommen? An wen wende ich mich dort?	
Können Sie mir weiteres Infomaterial in die Hand geben?	

>> Fragen zur Wahl der Klinik und OP-Vorbereitung siehe „Checkliste OP"

Morbus Hirschsprung-Checkliste:

DIAGNOSE (Seite 2/2)

Die Checkliste „Diagnose" soll Ihnen helfen, während der Phase der Diagnosestellung die richtigen Fragen zu stellen.

Fragen der Eltern an sich selber	Anmerkungen dazu
Wurde mir ausführlich und in Ruhe erklärt, was Morbus Hirschsprung ist und wieso bei meinem Kind die Verdachtsdiagnose gestellt wurde?	
Habe ich detaillierte Informationen über Anatomie des Darms/ Morbus Hirschsprung erhalten?	
Habe ich den Eindruck, dass sich die Behandler damit auskennen und wissen, was zu tun ist, um den Gesundheitszustand meines Kindes zu stabilisieren?	
Habe ich die Erläuterungen zum Vorgehen verstanden?	
Wurde mir erklärt, welche Risiken und Komplikationen auftreten können?	
Werden alle meine Fragen ernst genommen und beantwortet?	
Werden uns auf Nachfrage neben dem Arztbrief auch weitere Befunde ausgehändigt werden?	
Ist mir/ uns bewusst, dass es sich bei Morbus Hirschsprung um eine seltene, komplexe Fehlbildung handelt, deren Diagnose kinderchirurgisches und pathologisches Fachwissen und Erfahrung benötigt?	
Verfügt die Klinik meiner Meinung nach über genügend Fachkenntnis und Erfahrung in der Behandlung der seltenen Fehlbildung Morbus Hirschsprung?	
Inwiefern fühlen wir uns in dieser Klinik gut aufgehoben?	
Was würde dafür sprechen, sich eine zweite Meinung in einer anderen Klinik einzuholen? *Hilfestellung hierfür: „Checkliste Zweitmeinung"*	
Wurden mir weitere Hilfen angeboten/eröffnet (spezialisierte Pflege, psychologische Unterstützung, Sozialberatung)?	
Habe ich Infomaterial und Hinweis auf die Patientenorganisation SoMA bekommen?	

>> Fragen zur Wahl der Klinik und OP-Vorbereitung siehe „Checkliste OP"

Morbus Hirschsprung-Checkliste:
OPERATION (Seite 1/3)

Die Checkliste „Operation" soll Ihnen helfen einzuschätzen, ob ihr Kind für die Operation in den richtigen Händen ist.

Fragen der Eltern an den Chirurgen/die Chirurgin	Anmerkungen dazu
VOR DER OP	
Wie viele Kinder werden in dieser Klinik im Jahr mit Morbus Hirschsprung operiert (Korrektur der Fehlbildung)?	
Von wie vielen Chirurgen werden diese Kinder in Ihrer Klinik operiert?	
Welcher Chirurg wird mein Kind operieren?	
Wie wird die genaue Länge des aganglionären Segments und des Übergangssegments bestimmt? *Die Schautafeln „Erscheinungsformen des Morbus Hirschsprung" können hier heruntergeladen werden.*	
Werden erneute Biopsien vor der OP benötigt?	
Wird der Darm vor der Operation besonders vorbereitet?	
Nach welcher Methode wird mein Kind operiert? Warum?	
Auf welcher Höhe oberhalb der sog. „Linea dentata" wird die Anastomose (=„Zusammennähen des Darms") genau erfolgen? *Als Hilfestellung kann die Schautafel „Analkanal" hier heruntergeladen werden.*	
Wie wird sichergestellt, dass während der Operation der Schließ-muskel-Komplex geschont wird und der Analkanal unverletzt bleibt?	
Werden Biopsien während der OP, sogenannte „Schnellschnitte", von erfahrenen Pathologen im Haus untersucht?	
Falls das Kind einen künstlichen Ausgang hat: Wird dieser in der gleichen OP rückverlegt oder später? Warum?	
Wie ist der praktische Ablauf: Werde ich mit aufgenommen und inwiefern kann ich mein Kind begleiten?	
Wie lange muss mein Kind vor und nach der Operation nüchtern bleiben?	
Besteht die Möglichkeit, sich noch eine Zweitmeinung einzuholen und stellen Sie uns hierfür die benötigten Unterlagen (Biopsie-Befunde, Bildmaterial, OP-Bericht) zur Verfügung?	

Morbus Hirschsprung-Checkliste:

OPERATION (Seite 2/3)

Die Checkliste „Operation" soll Ihnen helfen einzuschätzen, ob ihr Kind für die Operation in den richtigen Händen ist.

Fragen der Eltern an den Chirurgen/die Chirurgin	Anmerkungen dazu
FRAGEN FÜR DIE ZEIT NACH DER OP	
Welche Schwierigkeiten sind kurzfristig postoperativ zu erwarten? Wie kann diesen begegnet werden?	
Wohin kann ich mich bei postoperativen Schwierigkeiten, wie dünne Stühle / wunder Po /weiterhin Verstopfung, wenden?	
Gibt es spezialisierte Pflegekräfte, die uns unterstützen können?	
Steht der Operateur auch nach der OP noch für unsere Fragen zur Verfügung?	
Erfolgt in dieser Klinik postoperativ eine prophylaktische Bougierung des Anus? Warum?	
Wie sieht die Nachsorge langfristig nach der OP aus? Was wird da gemacht, wie häufig finden Nachsorge-Termine statt?	
Haben wir einen festen Ansprechpartner für die Nachsorge, z.B. den Operateur?	
Besteht die Gefahr, dass unser Kind später den Stuhl nicht wird halten können (Inkontinenz)? Wenn ja, wie hoch ist die Wahrscheinlichkeit und wovon hängt das ab?	
Besteht die Gefahr, dass unser Kind später noch Obstipations-beschwerden (Verstopfung) haben kann? Wenn ja, wie hoch ist die Wahrscheinlichkeit und wovon hängt das ab?	
FRAGEN ZUR STRUKTUR DER KLINIK	
Gibt es in dieser Klinik die Möglichkeit langfristiger, interdisziplinärer Nachsorge, wenn benötigt?	
Besteht die Möglichkeit, psychologische Unterstützung in der Klinik zu bekommen?	
Besteht die Möglichkeit, sozialrechtliche Beratung in der Klinik zu bekommen?	

Morbus Hirschsprung-Checkliste:

OPERATION (Seite 3/3)

Die Checkliste „Operation" soll Ihnen helfen einzuschätzen, ob ihr Kind für die Operation in den richtigen Händen ist.

Fragen der Eltern an sich selber	Anmerkungen dazu
Ist mir bewusst, dass die Qualität der korrektiven Operation ausschlaggebend ist für die zukünftige Lebensqualität meines Kindes?	
Ist mir bewusst, dass das hierfür notwendige Fachwissen nicht zum allgemeinen Können eines Kinderchirurgen gehört, und dass wirklich nur wenige Experten über die nötige Erfahrung verfügen?	
Hat mich der Operateur persönlich aufgeklärt und habe ich den Eindruck, dass er mit dem Fall meines Kindes wirklich gut vertraut ist?	
Verfügt die gewählte Klinik meiner Meinung nach über genügend Fachkenntnis und Erfahrung in der Behandlung der seltenen Fehlbildung Morbus Hirschsprung?	
Habe ich Informationen zur Behandlung auch aus anderen Quellen erhalten (Literatur, Patientenorganisation, andere Betroffene, andere Klinik)?	
Weiß der Behandler über die möglichen Komplikationen Bescheid?	
Möchte ich mir zur Sicherheit eine zweite Meinung einholen? *Hilfestellung hierfür: „Checkliste Zweitmeinung"*	
Ist mir klar, dass mein Kind auch nach der OP unter Umständen für eine Weile intensive Pflege benötigt?	
Welche Unterstützung brauchen wir gegebenenfalls?	
Wurden mir weitere Hilfen angeboten/eröffnet (spezialisierte Pflege, psychol. Unterstützung, Sozialberatung)?	
Raum für eigene Notizen:	

Morbus Hirschsprung-Checkliste:

Anlass zum Einholen einer zweiten Meinung

Sachverhalt	Trifft zu	Trifft nicht zu
1. Bei meinem Kind liegt der Verdacht auf Morbus Hirschsprung vor		
2. Die Verstopfungsproblematik besteht länger als 6 Monate		
3. Mein Kind hat noch weitere Einschränkungen/Besonderheiten		
4. Es gibt an dieser Klinik nur wenig Erfahrung mit der Behandlung von Morbus Hirschsprung		
5. Ich/wir sind unsicher, ob unser Kind in dieser Klinik die bestmögliche Behandlung erhalten wird		
6. Ich/wir wurden nicht aufgeklärt über Risiken/Komplikationen der Behandlung und häufige postoperative Schwierigkeiten bei Morbus Hirschsprung		
7. Das Vorgehen der Ärzte ist für mich nicht nachvollziehbar/ es gibt Unklarheiten		
8. Die Ärzte widersprechen einander in ihren Aussagen		
9. Meine Fragen werden nicht zufriedenstellend beantwortet		
10. Es gibt keinen festen Ansprechpartner, sondern wechselnde Ärzte		
11. Ich/wir benötigen mehr Sicherheit, um Entscheidungen über die Behandlung meines/unseres Kindes treffen zu können		

Eine oder mehrere Aussagen mit „Trifft zu" beantwortet?

Dann gibt es gute Gründe, sich eine zweite Meinung einzuholen! Es geht um die Zukunft Ihres Kindes, daher ist jetzt nicht der Moment für Zurückhaltung. Eine Zweitmeinung ist ein effektives Instrument, um die Behandlungssicherheit zu erhöhen.

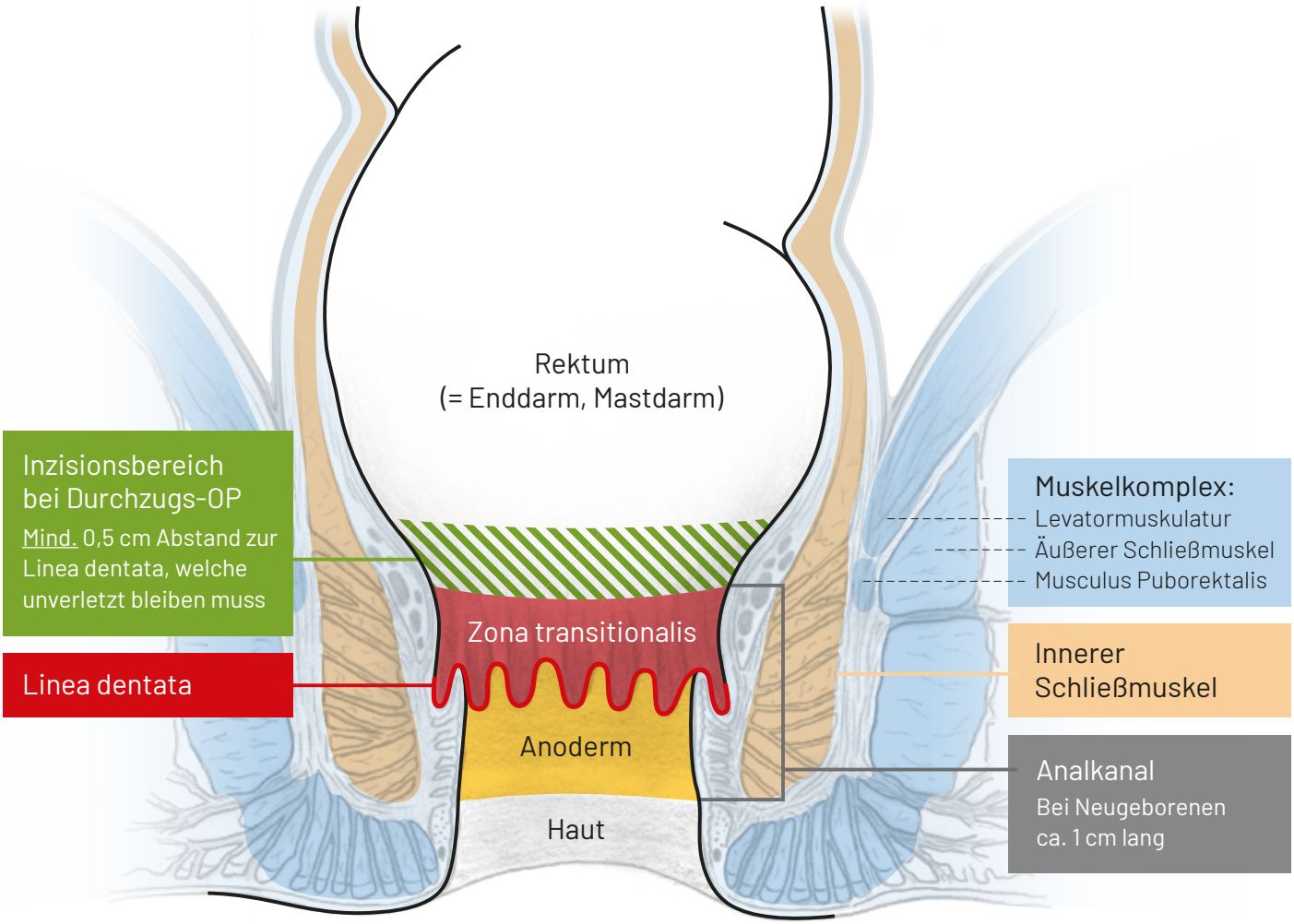
Gut zu wissen: Sie haben ein Recht darauf, sich jederzeit eine zweite Meinung einzuholen!

Für Deutschland gilt: Grundsätzlich gibt es ein Recht auf freie Arztwahl und insofern auch ein Recht auf eine zweite Meinung. Insbesondere bei privater Krankenversicherung empfehlen wir jedoch, vor dem Einholen einer zweiten Meinung Rücksprache zu nehmen, ob die Kosten hierfür übernommen werden. Das Recht auf Einsichtnahme in die Patientenakte ist im Bürgerlichen Gesetzbuch BGB §630 g geregelt: Bei Übernahme der Kosten hat der Patient auch Anspruch auf die Anfertigung von Kopien.

In Österreich ist das Einholen einer zweiten Meinung in jeder Klinik zu jeder Zeit möglich, die Kosten dafür tragen die Krankenkassen. Auch die Einsichtnahme in die Patientenakte bzw. Fertigung von Kopien gegen Kostenübernahme ist möglich.

Morbus Hirschsprung

Analkanal – Wichtige Zonen und Muskeln

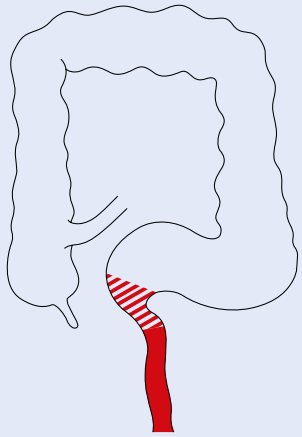


© SoMA Austria | © D.R.Castillo

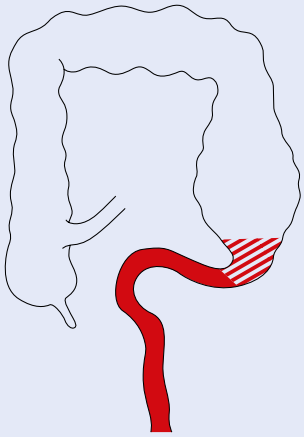
Morbus Hirschsprung

Erscheinungsformen des Morbus Hirschsprung

Aganglionose im Rektum

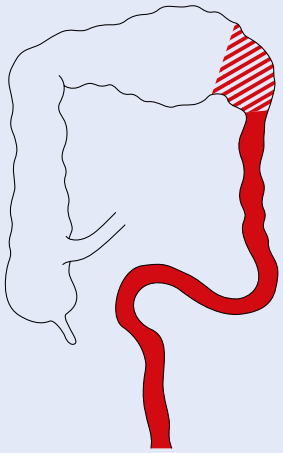


Aganglionose im Rektosigmoid

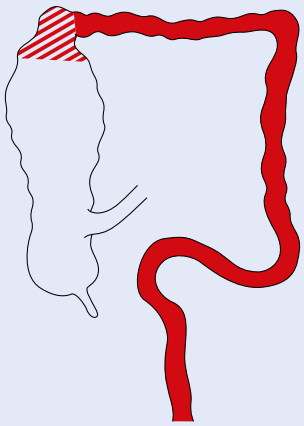


Diese beiden Formen treten am häufigsten auf. Sie liegen bei 60–85 % der Patienten vor (Angaben schwanken).

Aganglionose bis zur linken Flexur

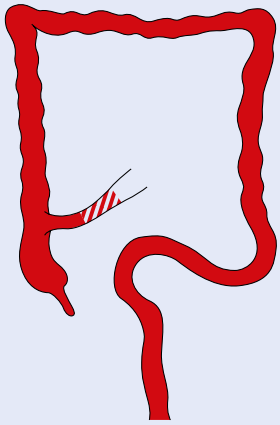


Aganglionose bis zur rechten Flexur



Diese beiden Formen liegen bei 10–12 % der Patienten vor.

Totale Colonaganglionose (Zuelzer-Wilson-Syndrom)

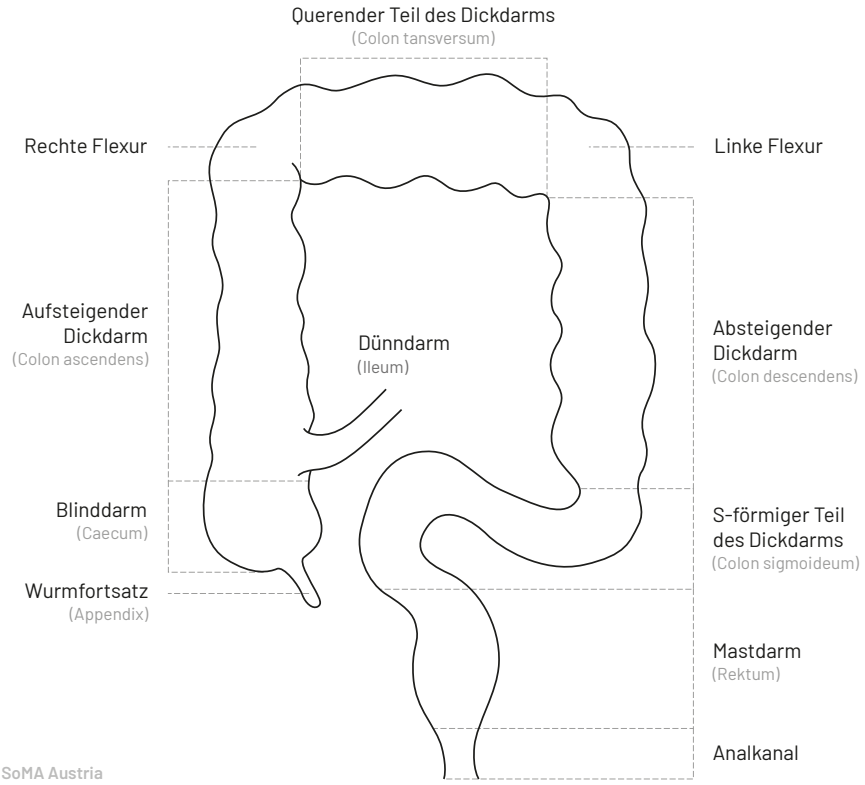


Diese Form ist am seltensten. Sie liegt bei weniger als 8–10% der Patienten vor.

Die Aganglionose kann in sehr seltenen Fällen auch unterschiedlich lange Teile des Dünndarms betreffen.

Morbus Hirschsprung

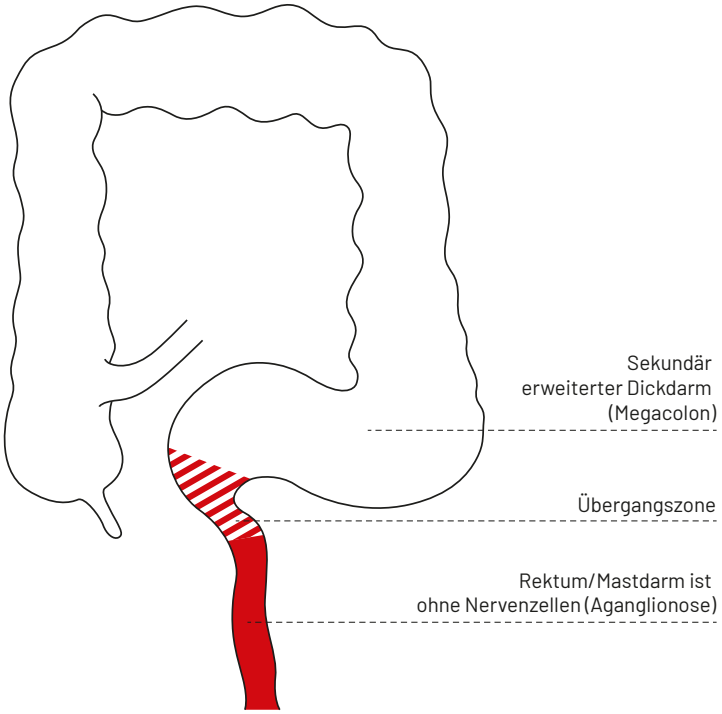
Übersicht über den (gesunden) Dickdarm



© SoMA Austria

Morbus Hirschsprung

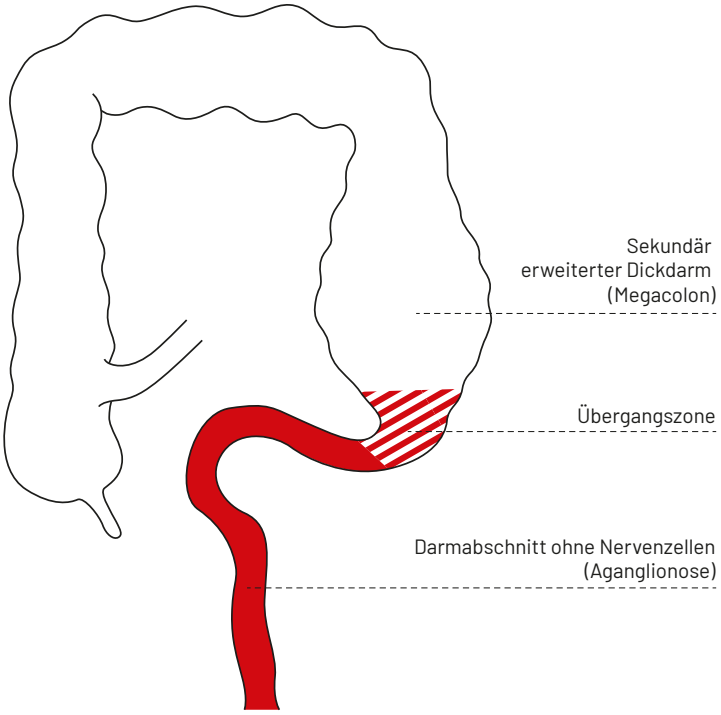
Aganglionose im Rektum



© SoMA Austria

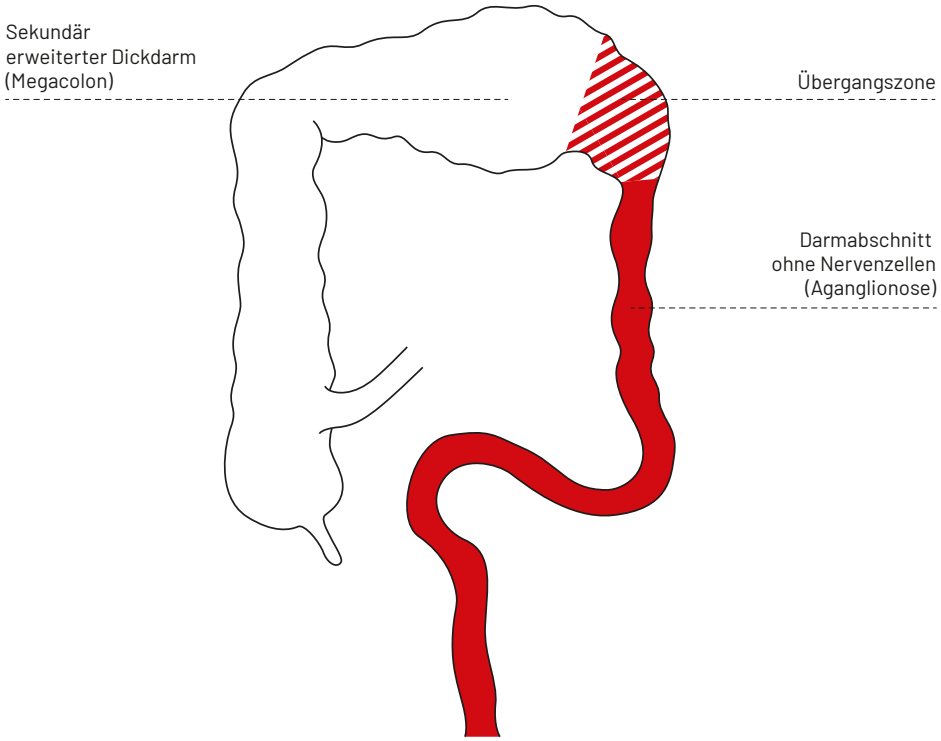
Morbus Hirschsprung

Aganglionose im Rektosigmoid



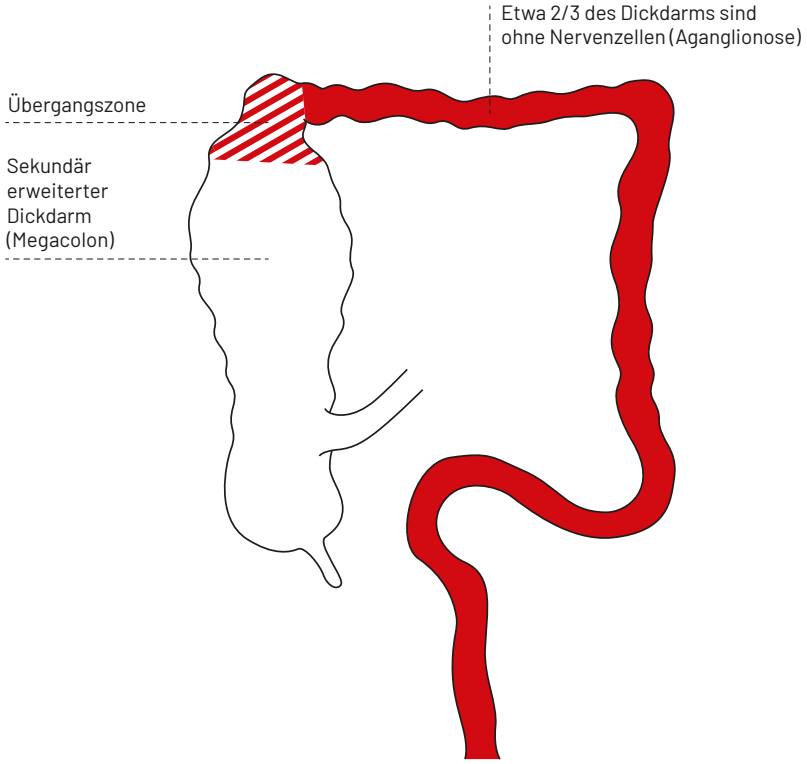
Morbus Hirschsprung

Aganglionose bis zur linken Flexur



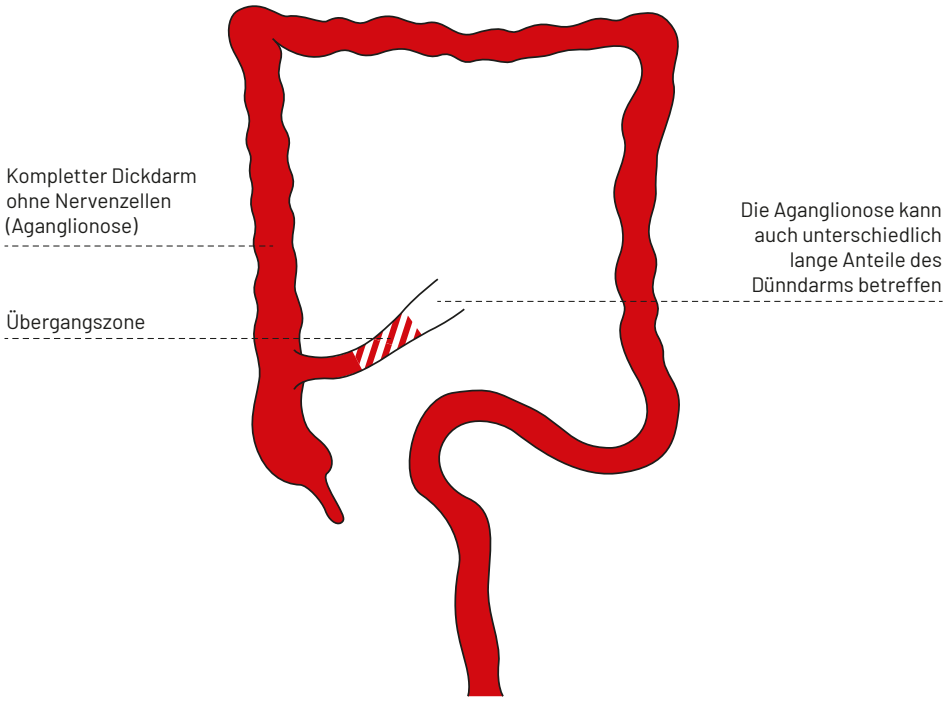
Morbus Hirschsprung

Aganglionose bis zur rechten Flexur



Morbus Hirschsprung

Totale Colonaganglionose (Zuelzer-Wilson-Syndrom)



© SoMA Austria

WEITERE FACHLICHE INFORMATIONEN

Frei zugängliche Informationen:

- www.soma-ev.de (Deutschland)
- www.soma-austria.at (Österreich)
- Broschüre: „Morbus Hirschsprung – Information für Patienten, Angehörige und Fachleute"
- „Checklisten" zur Behandlungsplanung

Auf Anfrage für SoMA-Mitglieder erhältlich:

- Broschüre „Nachsorge bei Morbus Hirschsprung"
- Möglichkeit der individuellen Beratung
- Seminare mit Fachleuten zu unterschiedlichen Fragen rund um Morbus Hirschsprung

AUSTAUSCH

- Die Patientenorganisation SoMA fördert den Austausch betroffener Familien und Erwachsener durch **Vernetzung, Online-Seminare, regionale und überregionale Treffen.**
- Der Austausch mit anderen Betroffenen kann dazu beitragen, Lösungen für individuelle Probleme zu finden. **Sich verstanden fühlen und zu wissen, man ist nicht allein, tut gut!**
- Kinder können in Kindergarten und Schule häufig nicht offen mit „ihrem Thema" umgehen. Durch das Kennenlernen anderer betroffener Kinder erfahren sie, sie sind nicht allein damit! **Das macht Mut und gibt Kraft.**
- Das Teenager-Alter ist die Phase der Selbstfindung und des selbständig-Werdens: Dazu gehört, dass manche Dinge nicht mehr mit den Eltern besprochen werden wollen. **Der Kontakt zu Gleichaltrigen mit ähnlichen Themen trägt dazu bei, den eigenen Weg zu finden.**

Rund um die seltene Fehlbildung „Morbus Hirschsprung" gibt es noch viele offene Fragen und Forschungsbedarf, zum Beispiel zur Genetik und Entstehung von Morbus Hirschsprung, sowie auch generell zur Darmgesundheit, z.B. zum Mikrobiom des Darms.

Diese Übersicht wurde erstellt in Anlehnung an die „ERNICA Guidelines for the management of rectosigmoid Hirschsprung's Disease" aus dem Jahr 2020. Für die vollständigen Leitlinien siehe: https://ojrd.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13023-020-01362-3

Die vorliegenden Inhalte wurden zudem von Mitgliedern des Wissenschaftlichen Beirats der SoMA Austria sowie des Interdisziplinären Fachbeirats des Vereins SoMA e.V. Deutschland geprüft.

Impressum: Redaktion und für den Inhalt verantwortlich: SoMA e.V. (Vereinsregister Deutschland: VR 201252), SoMA Austria (Vereinsregister Österreich: 1876253959). Coverbild: iStock | Layout: DER ROTE FADEN grafikdesign

SoMA e.V.
Blombergstraße 9
D - 81825 München

Tel: +49 (0) 89-149 042 62
Mail: mail@soma-ev.de
Web: www.soma-ev.de

SoMA Austria
Am-Ostrom-Park 11/7
AT - 1220 Wien

Tel: +43 / (0) 664 460 79 75
Mail: office@soma-austria.at
Web: www.soma-austria.at

2. Auflage, März 2023