

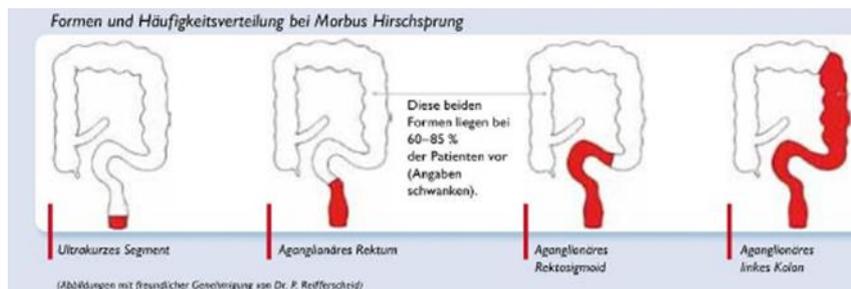
Morbus Hirschsprung

Informationen

Der Morbus Hirschsprung ist eine seltene angeborene Erkrankung. Zugrunde liegt ein Fehlen von Nervenzellen in der Darmwand v. a. des Dickdarms vor. Die Muskulatur des betroffenen Darmabschnitts kann sich nicht entspannen und daraus resultiert eine lange Strecke eines engen Darmabschnitts. Es kommt zu einer deutlichen Erweiterung des Darms vor dem betroffenen Darmabschnitt. Der regelmäßige Stuhltransport ist nicht mehr gewährleistet.

Formen und Häufigkeit

Der Morbus Hirschsprung tritt mit einer Häufigkeit von 1:3.000 – 5.000 auf. Jungen sind bis zu vier Mal häufiger betroffen als Mädchen. Man unterscheidet zwischen einem kurzen betroffenen Darmabschnitt (Rekto-Sigmoid): 80-85% der Patienten, einem langen Abschnitt (Hälfte des Dickdarms): 10-15% und dem seltenen sog. *Zülzer-Wilson Syndrom*, bei dem der gesamte Dickdarm betroffen ist.



Wie macht sich die Krankheit bemerkbar?

Die Kinder fallen zum großen Teil in der Neugeborenen-Periode oder bei der Nahrungsumstellung im Säuglingsalter auf.

Symptome:

- Verzögerter Abgang von Mekonium (erster Stuhl des Neugeborenen: Kindspech)
- Ausladender Bauch
- Ausgeprägte Verstopfung
- Nahrungsverweigerung, Gedeihstörung, Erbrechen
- Fieber: Durch länger anhaltenden Stuhlstau kann auch eine schwere Entzündung des Darmes resultieren. Insbesondere bei Neugeborenen kann dies schnell zu Blutvergiftung (Sepsis) führen.

Wie wird die Krankheit festgestellt?

Verschiedene Untersuchungen können helfen die Diagnose zu stellen:

- Untersuchung des Bauches (dabei können feste Stuhlanteile getastet werden)
- Ultraschalluntersuchung (Aufweitung des Darmes, stuhlgefüllter Darm und eventuell entzündliche Veränderung des Darmes können dargestellt werden)

- Röntgenuntersuchung des Enddarmes mit Kontrastmittel (Colon-Kontrast-Einlauf). Hier kann der Übergang vom engen erkrankten Darmabschnitt und dem davorliegenden erweiterten gesunden Darmabschnitt (sog. Kalibersprung) dargestellt werden.
- Rektumbiopsien: Entnahme kleiner Gewebeproben aus der Darmwand. Diese werden zunächst in einer kurzen Narkose durch den After entnommen. Abhängig von der Länge des betroffenen Darmabschnittes kann eine Probeentnahme durch eine Bauchspiegelung (Laparoskopie) oder selten durch einen Bauchschnitt notwendig sein.
- Histologie (mikroskopische Untersuchung): Das Fehlen von Nervenzellen, sog. Ganglienzellen in der Darmwand, beweist definitiv das Vorliegen eines Morbus Hirschsprung

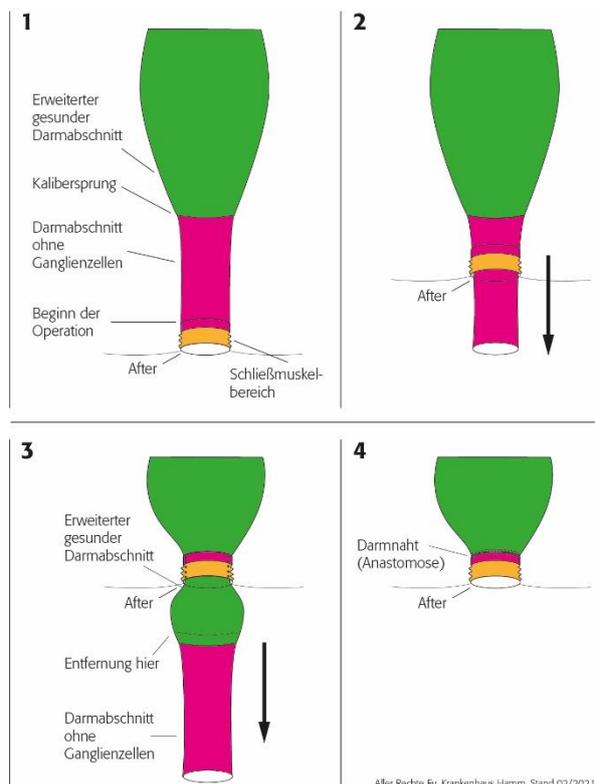


Wie wird Morbus Hirschsprung behandelt?

Außer bei einem extrem kurzen betroffenen Darmabschnitt ist die Therapie die Operation. Ist die Ausscheidung in der Neugeborenen-Periode stark beeinträchtigt, kann ein künstlicher Darmausgang erforderlich sein.

Zur Therapie des Morbus Hirschsprung führen wir die sogenannte transanale endorektale Durchzugsoperation nach de la Torre durch. Diese erfolgt überwiegend durch den After. Die Operation beginnt einige Zentimeter vom Schließmuskelbereich entfernt, um ihn zu schonen und anschließend eine ungestörte Kontinenz zu erhalten. Bei längeren Darmabschnitten ist es manchmal notwendig, zuerst durch eine Bauchspiegelung oder einen Bauchschnitt den Darm zu lösen, um ihn besser durchziehen zu können. Der betroffene Darmabschnitt wird durch den After herausgezogen und entfernt (daher der Name Durchzug-Operation). Der funktionierende Darm wird dann mit dem verbliebenen Rest im Bereich des Afters verbunden (Anastomose).

Sollte ein künstlicher Darmausgang vorhanden sein, wird dieser ca. 2 Monate nach Abheilung der Darmoperation wieder verschlossen. Zuvor kann durch Umfüllen von Stuhl der Stuhltransport und somit die Funktion geprüft werden. Deshalb können wir in der Regel auf eine Röntgenstrahlen belastende Untersuchung mit Kontrastmittel verzichten.



Wie lange dauert die stationäre und nachstationäre Behandlung?

Der stationäre Aufenthalt beträgt ca. eine Woche.

Nach der Operation haben die Kinder meist eine hohe Stuhlfrequenz. Diese normalisiert sich meist nach einigen Wochen bis Monaten. In dieser Phase kann es zu Hautreizung im Windelbereich kommen.

Nach der Entlassung empfehlen wir zur Langzeit-Nachsorge die Anbindung an unserer spezialisierten Sprechstunde für anorektale Fehlbildungen. Hier erarbeiten wir mit Ihnen zusammen ein individualisiertes Konzept für einen regelmäßigen und ausreichend weichen Stuhl.

Zusätzlich legen wir Ihnen die Selbsthilfeorganisation für Menschen mit anorektalen Fehlbildungen und M. Hirschsprung - [SOMA e. V.](#) - ans Herz. Hier erhalten Sie weitere wertvolle Informationen zum Krankheitsbild und Möglichkeiten zum elterlichen Austausch.

EVANGELISCHES KRANKENHAUS HAMM

Werler Straße 110 | 59063 Hamm | Telefon: 02381.589-0 | Telefax: 02381.589-1299
E-Mail: info@evkhamm.de | Web: www.evkhamm.de

DIE FRAUENKLINIK GEBURTSHILFE

Leitung: Dr. med. Gernot Meyer | Sekretariat: Astrid Rusch
Telefon: 02381.589-1343 | E-Mail: arusch@evkhamm.de