



ZIEKTE VAN HIRSCHSPRUNG

Wat jij moet weten over deze aangeboren darmziekte

Heb jij weleens gehoord van de ziekte van Hirschsprung? Het is een vrij zeldzame darmziekte die heel vervelende gevolgen kan hebben. Dokter Joep Derikx, kinderchirurg in het Emma Kinderziekenhuis (Amsterdam UMC), vertelt er meer over. En natuurlijk over hoe je de ziekte herkent bij een baby. Want op tijd herkennen is heel belangrijk.

tekst: Yvonne Horsselenberg

De ziekte van Hirschsprung is een aangeboren darmziekte waarbij zenuwcellen ontbreken in de darmwand. Deze zenuwcellen worden ook wel ganglioncellen genoemd. "De zenuwcellen ontbreken in een deel van de dikke darm, beginnend vanaf de kant van de anus," legt Joep Derikx uit. "Bij sommige kinderen loopt het vanaf daar vijf centimeter door in de darm, bij andere tien centimeter en soms zelfs in de gehele dikke darm. Bij ongeveer driekwart loopt het stukje zonder zenuwcellen tien tot vijftien centimeter door. Doordat de zenuwcellen ontbreken, trekken de darmen op die plek niet samen." Hierdoor kunnen de darmen de poep niet of nauwelijks naar buiten duwen. De poep hoopt op in de darmen en de buik bolt op. In de opgehoopte ontlasting kunnen bacteriën gaan groeien. "Daardoor kan een gevaarlijke ontsteking van de darmwand, ente-

rocolitis, ontstaan. Dit kan gebeuren als er te lang is gewacht met behandelen."

40 kinderen in Nederland

"Elk jaar worden in Nederland ongeveer 40 kinderen geboren met de ziekte van Hirschsprung. Wereldwijd komt de darmziekte voor bij 1 op de 4000 tot 5000 pasgeborenen." De ziekte komt vaker voor bij jongens dan bij meisjes, maar daar is geen verklaring voor. "De ziekte van Hirschsprung is meestal een op zichzelfstaande ziekte. Bij een klein deel van de kinderen, 1 op de 20, komt het voor in de familie. Er zijn een paar families in Nederland waar het familiair bepaald is. Als ouders al een kindje hebben met de ziekte of het zelf hebben, adviseren we te bevallen in een kinderchirurgisch centrum waar kinderchirurgen aanwezig zijn. Het hoeft niet te betekenen dat de baby de ziekte ook heeft, maar de kans is

wel vrij groot. Als de baby na de bevalling niet snel poept, kan de specialist meteen onderzoeken of het kindje de ziekte van Hirschsprung heeft."

Combinatie van symptomen

"De symptomen van de ziekte zijn onder meer spugen, niet goed drinken, bolle buik, lusteloosheid en late meconiumlozing. Deze symptomen zijn niet heel specifiek en veel andere kindjes hebben ze ook, bijvoorbeeld na een moeilijke bevalling of omdat het meconium te hard was. Daardoor is de ziekte van Hirschsprung moeilijk te herkennen," legt de kinderchirurg uit. "Bij deze ziekte gaat het om de combinatie van bepaalde symptomen. Vooral de eerste 48 uur niet gepoept hebben, is een specifiek symptoom. Als een baby daarbij ook een bolle buik heeft en veel begint te spugen, dan moet je denken aan de ziekte van Hirschsprung."

Bij ongeveer 35 van de rond 40 baby's die jaarlijks worden geboren met de ziekte van Hirschsprung, wordt de ziekte in de eerste twee weken na de geboorte ontdekt. Bij twee tot drie kinderen gebeurt dat iets later, in de eerste maand. "Soms wordt het pas na een paar maanden ontdekt. Deze kinderen hebben dan steeds een klein beetje gepoept. Als ze maar in een heel klein stukje van de dikke darm de ziekte hebben, kunnen ze net over dat stukje heen de poep eruit duwen. Bij een paar kinderen duurt het drie tot vier jaar voordat ontdekt wordt dat ze de ziekte hebben. Deze kinderen komen dan bij ons met klachten als hardnekkige obstipatie."

Veel buikpijn

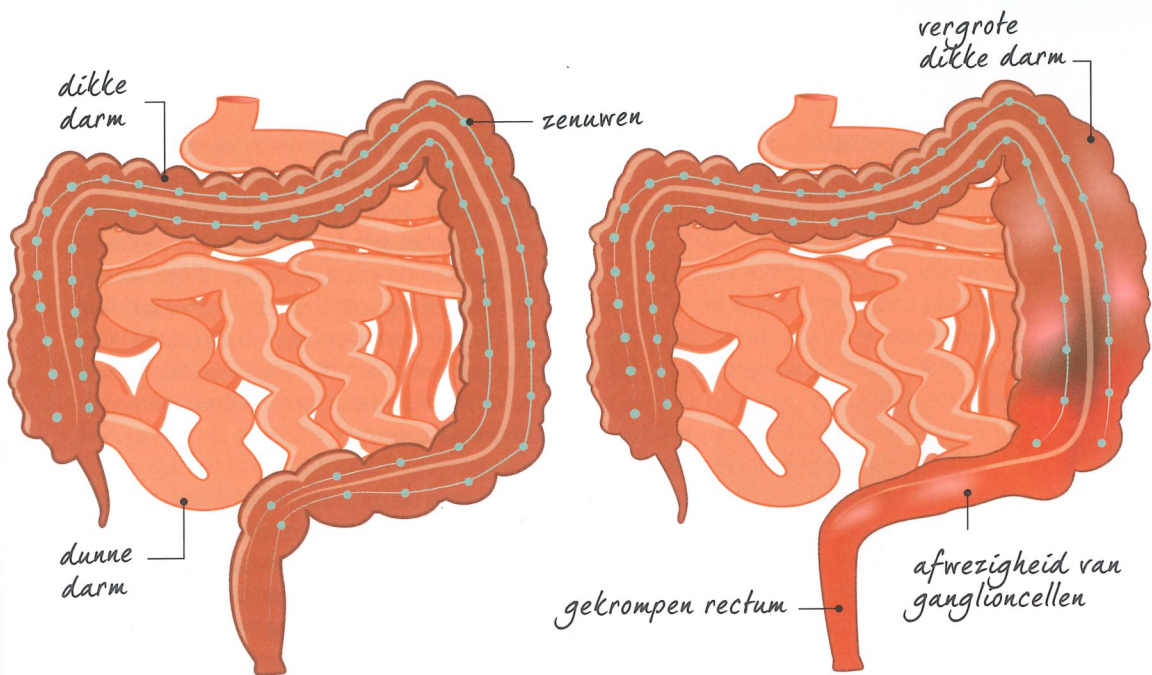
"De meeste kinderen diagnosticeren we op tijd. Als de ziekte te laat wordt herkend,

kunnen baby's een darmontsteking krijgen. En daar kan een kind heel ziek door worden," antwoordt de medisch specialist op de vraag wat er kan gebeuren als de symptomen niet worden herkend en de ziekte niet (op tijd) wordt opgemerkt. "Verder zijn er de kinderen die de ziekte al een paar jaar hebben. Door de obstipatie hebben ze heel veel buikpijn. De poep komt er met geen mogelijkheid uit. Deze kinderen hebben daardoor al een paar jaar een slechte kwaliteit van leven. Ze rommelen wat aan: dan krijgen ze maar weer eens een klysma gebracht."

Huisartsen denken lang niet altijd aan de ziekte van Hirschsprung. Ook voor hen is het lastig om de ziekte te herkennen omdat het vrij algemene symptomen zijn. Ze denken dan sneller aan iets anders. Ook is de ziekte niet zo eenvoudig te diagnosticeren: er is bijvoorbeeld geen goede bloedtest voor en de ziekte kan niet via een echo-onderzoek ontdekt worden. Een huisarts heeft dus geen middelen om de diagnose te stellen; daarvoor moet een kind doorverwezen worden.

Röntgenfoto en weefselonderzoek

Heeft een baby de specifieke combinatie van klachten - geen vlotte passage van meconium, een bolle buik en spugen - dan is het goed om naar een expertisecentrum voor kinderchirurgie te komen voor verder onderzoek, is het advies van de chirurg. Een arts kan dan kijken of het inderdaad gaat om de ziekte van Hirschsprung en zo ja, hoeveel centimeter darm is aangedaan. "We beginnen meestal met een röntgenfoto. De radioloog brengt via de anus een slangetje in en via dat slangetje komt contrastvloeistof in de dikke darm. Dan gaat de radioloog kijken of be-



NORMALE DARM

ZIEKTE VAN HIRSCHSPRUNG

paalde darmdelen zijn uitgezet of samengevallen. Dat is niet 100 procent betrouwbaar voor de diagnose, maar je krijgt wel een heel goede indruk of er iets mis is of niet. Met een röntgenfoto bepaal je hoe lang het stukje darm is waarin de ziekte zit. De eigenlijke diagnose doe je door hapjes te nemen uit de darmwand. Dat noem je biopsie. Bij een biopsie neem je een klein stukje weefsel weg, dat de patholoog onder de microscoop bekijkt. Als de patholoog zenuwcellen ziet, dan is het niet de ziekte van Hirschsprung. Als hij of zij geen zenuwcellen ziet, is het wel de ziekte van Hirschsprung."

Operatie altijd nodig

"Als een kind heel ziek is door een darmontsteking, moet je meteen opereren. Dan leg je een stoma aan boven het ontstoken deel van de darm. Maar de meeste

In Nederland zijn zes kinderchirurgische centra waar kinderen met de ziekte van Hirschsprung behandeld worden.

kinderen komen op tijd en dan beginnen we met spoelen. De baby krijgt twee tot drie keer per dag een slangetje in de anus. Met vloeistof spoelen we de darmen om de poep eruit te krijgen." Zo kan ook een darminfectie voorkomen worden. "We hebben dan tijd om ondertussen biopsie af te nemen en een röntgenfoto te maken. In overleg met de ouders opereren we de baby meestal als deze drie maanden is, maar soms al met een maand of pas met zes maanden. We wachten dus tot de baby wat sterker is. Tijdens de ope-

ratie wordt het stuk van de darm waar de ziekte van Hirschsprung zit, weggehaald." Hierna worden de twee uiteinden van de darm aan elkaar vastgemaakt. Het gaat natuurlijk om een flinke operatie, maar het maakt nog wel uit hoe groot het stuk darm is waar zenuwcellen missen. "Als de hele dikke darm is aangedaan, is dat de heftigste vorm. De operatie is dan groter en de kwaliteit van leven is later iets slechter. De 'klassieke' vorm, waarbij tien tot vijftien centimeter darm is aangedaan, leidt vaak tot minder complicaties na de operatie." Een operatie is de enige manier om de ziekte te behandelen. Behandeling met bijvoorbeeld medicijnen is niet mogelijk. Complicaties na de operatie komen gelukkig niet vaak voor, maar zijn bijvoorbeeld een ontstoken operatiewond of als hechtingen loslaten waarmee de darmdelen aan elkaar waren gehecht. Ook kan het in zeldzame gevallen gebeuren dat er niet genoeg van de darm is weggehaald of dat er een vernauwing ontstaat op de plek waar de darmdelen aan elkaar zijn vastgemaakt.

Behandeling na operatie

Volledig herstel van de ziekte is mogelijk, maar sommige kinderen houden wel last. Hoe minder complicaties er zijn na de operatie, hoe minder klachten kinderen in het algemeen hebben. "De meeste kinderen worden tot hun achttiende jaar, of zelfs nog langer, gevolgd door een specialist. Ongeveer een derde van de kinderen heeft later nergens meer last van. Die zien we alleen op de poli voor controles. We zien ruim de helft van de kinderen wel regelmatig terug. Die moeten we bijvoorbeeld bijsturen met medicijnen. Als kinderen later klachten krijgen, komt dat meestal doordat hun poep

te dik is. Met medicijnen vervezelen we de poep zodat deze dunner wordt. Een deel van de kinderen loopt later weer zo vast met poepen dat je toch weer af en toe de darmen moet spoelen. Verder zijn na de operatie de darmen vaak nog gevoelig voor een darmontsteking. Dat zeggen we ook altijd tegen ouders: als je tekenen ziet die daarop wijzen, kom dan alsjeblieft terug."

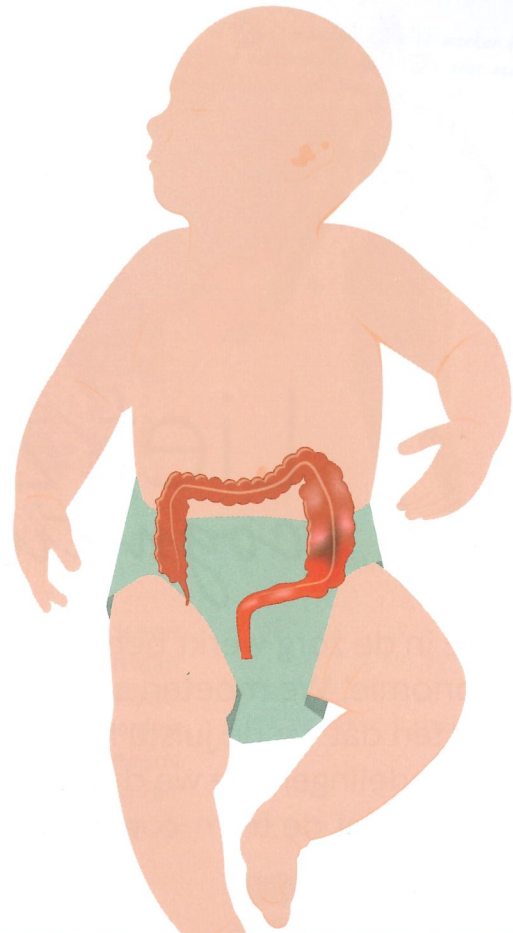
Als het na de operatie niet helemaal goed gaat met een kind, gaat de chirurg samen met de ouders op zoek naar de oorzaak. Voor alle mogelijke problemen is een specifieke behandeling. "Maar dat doen we alleen als we denken dat het nodig is. Veel problemen hebben te maken met zindelijk worden. De meeste kinderen zijn met 2 of 3 jaar zindelijk, maar bij kinderen met de ziekte van Hirschsprung duurt dat wat langer. Bij sommige kinderen werkt de kringspier niet goed. Dan is een behandeling nodig om de kringspier aan de gang te krijgen." Een andere mogelijke behandeling is dat een kind naar een fysiotherapeut gaat om de bekkenbodem te trainen. Kinderen die de ziekte van Hirschsprung hebben, hebben meestal geen speciaal dieet nodig. "Alleen als het niet helemaal goed gaat, vragen we de diëtist of in het dieet iets te verbeteren is."

De rol van de kraamverzorgende

"Ik denk dat kraamverzorgenden goed moeten rapporteren wanneer de eerste meconiumlozing is. En ook of het een goede hoeveelheid was, zoals wat ze gewend zijn, of dat het tegenviel. Als het eerste meconium pas na 24 uur komt, moet je aan de ziekte van Hirschsprung gaan denken. Of als de baby de eerste keer wel snel poept, maar er daarna 3 of 4 dagen niets komt.

Als je 's morgens terugkomt bij de ouders, vraag dan niet alleen of de baby heeft gepoept. Maar vraag ook bewust na hoe de poep eruit zag, hoeveel het was het, of het gemakkelijk kwam of juist niet enzovoort. Controleer ook of de baby een bolle buik heeft. Dat ziet er typisch uit, als een trommeltje. En kijk hoe het met spugen gaat. Alle baby's spugen een beetje, een mondje teruggeven is normaal. Maar als het meer is dan dat, en in combinatie met een bolle buik en problemen met poepen, dan moet je aan de bel trekken. Als een baby dan bij ons komt, is het heel fijn om te weten wanneer het eerste meconium kwam, hoe dit eruit zag en of het makkelijk kwam of niet. De meeste ouders zitten in de stress als ze met hun baby naar het ziekenhuis moeten. Die weten dan vaak niet precies meer hoe het ging met het meconium. Als de arts dan een goede rapportage heeft van de kraamverzorgende, is dat heel fijn. Daar kan je als kraamverzorgende goed mee helpen." Het rapporteren gaat meestal al heel goed, benadrukt Joep Derikx. "Alleen staat soms nog niet helemaal goed gerapporteerd wanneer de eerste meconiumlozing was en hoeveel." De onbekendheid van de ziekte van Hirschsprung is daarbij ook een probleem. "Het zou fijn zijn als breder bekend is dat deze ziekte bestaat en wat de symptomen zijn. Als je het nog nooit hebt gezien of er nog nooit van hebt gehoord, denk je er niet aan. Maar als je weet dat de ziekte bestaat, kan je er als kraamverzorgende attenter op zijn."

↙
Meer informatie over de ziekte van Hirschsprung vind je op de website van de patiëntenvereniging: www.hirschsprung.nl.



BIJ- EN NASCHOLING VROEGSIGNALERING ZIEKTE VAN HIRSCHSPRUNG: 3 ACCREDITATIEPUNTEN

Hoe sneller ontdekt wordt dat een kindje de ziekte van Hirschsprung heeft, hoe beter. Daarom organiseert de Vereniging ziekte van Hirschsprung samen met het Amsterdam UMC gratis na- en bijscholingen.

DIT IS WAT JE LEERT

Je leert wat de ziekte van Hirschsprung is, hoe je de ziekte herkent, waar je tijdens de kraamweek op moet letten en welke actie vervolgens het beste genomen kan worden.

DOE JIJ OOK MEE?!

Volg de nieuwsbrieven van het Vakblad Kraamzorg voor het scholingsprogramma!