

Morbus Hirschsprung

Definition

Beim Morbus Hirschsprung handelt es sich um eine angeborene Erkrankung des Darmes bei dem ein Teil des Darmes keine Nervenzellen besitzt. Entwicklungsgeschichtlich wandern zwischen der fünften und zwölften Schwangerschaftswoche Nervenzellen in den Darm ein, die für den Transport und die Resorptionsfähigkeit des Darmes notwendig sind. Eine Störung derselben führt dazu, dass der Darm keine ausreichende propulsive Peristaltik entwickeln kann und somit betroffene Patienten Schwierigkeiten haben Stuhl abzusetzen. Da das Einwandern der Nervenzellen im oberen Abschnitt des Magendarmtraktes beginnt und zuletzt in den Enddarm erfolgt, sind die untersten Abschnitte des Darmes bei der Erkrankung immer betroffen. Dabei ist die Länge des betroffenen Darmsegmentes, welche keine regulären Nervenzellen hat, unterschiedlich lang und kann neben einem sehr kurzen Segment unmittelbar oberhalb des Schließmuskels bis hin zum gesamten Magendarmtrakt reichen. Am häufigsten ist der End- und Mastdarm betroffen.

Bei der Erkrankung können zwischen sporadisch auftretender Form und familiären Formen (genetisch) unterschieden werden. Bei dem klassischen Morbus Hirschsprung, bei dem der Mastdarm und Enddarm betroffen ist, überwiegt das männliche Geschlecht mit einem Verhältnis 4:1. Bei dem langstreckigen Morbus Hirschsprung ist das Geschlechterverhältnis fast ausgeglichen.

Die meisten der Kinder werden recht frühzeitig nach Geburt dadurch auffällig, dass das Meconium (Kindspech) nicht zeitgerecht am ersten Lebenstag abgesetzt wird oder dass die Kinder eine Notalloperation wegen Darmverschluss bekommen müssen. Eine weitere Gruppe von Kindern wird auffällig, wenn sie nach Umstellen der Kost von Muttermilch auf Beikost festeren Stuhl entwickeln und dabei zunehmend Stuhlentleerungsprobleme entstehen. Bei einem kleinen Teil der Patienten wird die Erkrankung erst später, bei nicht konservativ behandelbarer Obstipation (Verstopfung) nachgewiesen.

Diagnosestellung

Neben der ausgiebigen Anamnese steht die körperliche Untersuchung an erster Stelle. Dabei ist für die Erkrankung der sehr ausladende Bauch typisch (siehe Abbildung).



Typisch für viele Kinder mit einem Morbus Hirschsprung ist das extrem ausladende Abdomen.

Eine Röntgen- oder Ultraschalluntersuchung (Kolonkontrasteinlauf) hilft die bei dem Morbus Hirschsprung auftretende Erweiterung des Darmes über dem kranken Darmsegment zu identifizieren. Zusätzlich gibt sie einen Anhalt dafür, wie lang das betroffene Segment bei Morbus Hirschsprung ist.



Röntgenbild, welches ein sehr ausgeprägtes Megakolon zeigt.

Mit dem Kolonkontrasteinlauf kann ein Verdacht geäußert werden, beweisend aber ist ausschließlich die histologische Untersuchung einer Darmbiopsie. Der eindeutige histologische Nachweis der Aganglionose (Fehlen der Ganglienzellen) ist vor einer operativen Korrektur immer zwingend erforderlich.

Therapie

Die Therapie des Morbus Hirschsprung liegt in der Entfernung des erkrankten Darmsegmentes und die Anastomosierung (Naht) des gesunden Darmes an den Schließmuskel. Zahlreiche verschiedene Techniken sind bis zum heutigen Tag beschrieben, wobei alle Techniken ihre Vor- und Nachteile bei der Operation zeigen. Wir wenden bei den meisten Patienten eine transanale Resektion (Operationsverfahren nach De la Torre) an, die den Vorteil hat, dass die Operation meist ohne Eröffnen der Bauchhöhle durchgeführt werden kann. Ein weiterer Vorteil besteht darin, dass die Gefahr eines nachwachsenden aganglionären Segemen-

tes reduziert ist. Nachteil besteht darin, dass die Gefahr für eine Schließmuskelverletzung bei nicht sachgemäß durchgeführter Operation erhöht ist.

Nachsorge

Nach der Operation ist der Patient nach kompletter Entfernung des befallenen Darmsegmentes vom Morbus Hirschsprung geheilt. Dennoch ist eine weitere engmaschige Kontrolle bis zum Abschluss des Wachstums sinnvoll. Es können im weiteren Verlauf auch noch einige Jahre später Probleme mit der Stuhlentleerung oder Auftreten einer Engstellung der Anastomose (Darmnaht) auftreten. Je länger der Operationszeitpunkt zurückliegt desto geringer ist allerdings die Wahrscheinlichkeit für Spätkomplikationen.

Die Erkrankung kann bei verschiedenen Patienten unterschiedliche Ausprägungsformen haben. Je länger der aganglionäre Darm ist desto mehr Darm muss bei der operativen Korrektur entfernt werden. Dabei kann es bis zum kompletten Verlust des Dickdarmes kommen. Auch diese Patienten werden ein normales Leben führen können, müssen aber in den ersten Jahren engmaschig kontrolliert werden.

Neben der chirurgischen Nachsorge, die bis zum Abschluss des körperlichen Wachstums in unserer Sprechstunde durchgeführt wird, werden Patienten mit einer langstreckigen Aganglionose (Zuelzer-Wilson-Syndrom) und Ernährungsstörungen gemeinsam mit den Kollegen der Pädiatrischen Gastroenterologie behandelt, um Fehl-, Mangel- oder Unterernährung zu vermeiden.

Bei komplexeren Formen empfehlen wir eine zusätzliche Anbindung an die Selbsthilfegruppe SOMA e.v. (www.soma-ev.de).

Terminvergabe

Wenn Sie ein Kind mit Verdacht auf einen Morbus Hirschsprung bei uns vorstellen wollen, wenden Sie sich an das kinderchirurgische Sekretariat (Telefon: 040 7410 52717, E-Mail: kinderchirurgie@uke.de).

Autor

Prof. Dr. Konrad Reinshagen, 2016

Literatur

- Tam P, Garcia-Barcelo. Genetic basis of Hirschsprung's disease. *Pediatr Surg Int* 2009
- Gosain A. Established and emerging concepts in Hirschsprung's-associated enterocolitis. *Pediatr Surg Int* 2016
- Chen Y, Nah S, Kannan N et al. Transanal endorectal pull-through versus transabdominal approach for Hirschsprung's disease: A systemic review and meta-analysis. *J Ped Surg* 2013
- Moore S.W.. Total colonic aganglionosis and Hirschsprung's disease: a review. *Pediatr Surg Int* 2015
- Tam P. Hirschsprung's disease: A bridge for science and surgery. *J Ped Surg* 2016