



Kristin Bjørnland, Astrid Austrheim, Hanne Ambrose og Kjetil Ertresvåg
Foto: Kristin Ellefsen, UiO

Referanser:

1. Langer, J. (2013) Hirschsprung disease. Review. Current Opinion in Pediatrics.
2. Bjørnland, K. et al. (2017). A nordic multicenter survey of long-term bowel function after transanal endorectal pull-through in 200 patients with rectosigmoid Hirschsprung disease. *Journal of Pediatric Surgery*.

Takk til Senter for Sjeldne Diagnoser som har bistått under utarbeidelsen av brosjyren

Foto: OUS bildebase (hvis ikke annet står)



Brosjyren er utarbeidet av:

Stomisykepleiere Astrid Austrheim og Hanne Ambrose
Kirurgisk avdeling for barn. Kontakt tlf. 23074616/23071544

Overleger i barnekirurgi Kristin Bjørnland, Kjetil Ertresvåg og Kjetil Juul Stensrud
Avdeling for gastro- og barnekirurgi. Sengepost kontakt tlf. 23074620

Utarbeidet 2018, revidert desember 2020

Hirschsprungs sykdom

Informasjon til foresatte og helsepersonell

Kirurgisk avdeling for barn
Barnekirurgisk seksjon



Til Leseren

Brosjyren er skrevet for pårørende til barn med Hirschsprungs sykdom og til andre som har omsorg for barn med denne diagnosen. Brosjyren er skrevet på generelt grunnlag og kommer i tillegg til muntlig informasjon som gis på sykehuset av leger og sykepleiere. Vi vil minne om at alle barn er forskjellige og at ikke alle vil ha samme sykdomsforløp.

Hirschsprungs sykdom

Hirschsprungs sykdom er en sjelden medfødt tilstand hvor nerveceller (ganglieceller) i deler av tarmen er fraværende. Manglende nerveceller gir nedsatt tarmbevegelse (peristaltikk), og barnet får kraftig forstoppelse. Hos de fleste er det endetarmen (rektum) og nederste del av tykktarm (sigmoideum) som mangler nerveceller. En sjelden gang mangler hele tykktarmen nerveceller, og i svært sjeldne tilfeller vil også deler av tynntarmen mangle nerveceller. I tillegg er indre lukkemuskel ekstra stram, dette kan gi tarmtømningsproblemer.

Det fødes 10 - 12 barn med Hirschsprungs sykdom i året i Norge. Sykdommen er vanligere hos gutter enn hos jenter.

Hirschsprungs sykdom er til en viss grad arvelig, men det er kun funnet genetiske årsaker hos 20% av de som får sykdommen.

Kirurgisk behandling

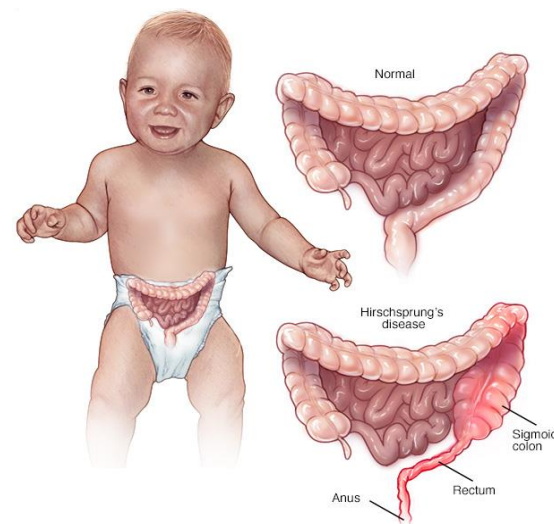
Behandling av Hirschsprungs sykdom innebærer kirurgisk fjerning av den delen av tarmen som mangler nerveceller (ganglieceller). Frisk tarm skjøtes til endetarmen. Operasjonen kan gjøres på forskjellige måter avhengig av hvor stor del av tarmen som mangler nerveceller. De fleste barna trenger kun en operasjon. Noen barn må ha flere operasjoner og for en periode ha utlagt tarm (stomi).

Det kan gå noe tid mellom diagnosetidspunkt og operasjon. Barnet kan leve helt fint i denne perioden uten operasjon, men det er svært viktig at barnet får tømt tarmen tilstrekkelig for avføring. Foresatte vil få opplæring i å skylle nederste del av tarmen (rektalskylling) eller på annen måte sikre at barnet får tømt tarmen.

Å oppleve at noe er galt med et barn, medfører bekymring for barnets fremtid. Det er viktig at foreldre tidlig møter fagfolk som har kunnskap og erfaring med tilstanden.

Hirschsprungkolitt

Barn med Hirschsprung kan utvikle betennelse i tarmen. Dette skjer som regel hvis barnet ikke tømmer seg tilstrekkelig for avføring. Barnet får oppblåst mage, avføring skifter farge og blir illeluktende. Barnet kan ha andre tegn på sykdom som feber redusert matlyst, oppkast eller generell redusert almenntilstand. Foreldrene må kontakte avdelingen raskt ved mistanke om Hirschsprungkolitt. Behandlingen er tarmskylling og antibiotika.



Hirschsprungs sykdom er en sjelden medfødt tilstand hvor nerveceller i deler av tarmen er fraværende.

Oppfølging og behandling etter operasjon

Etter operasjonen har mange hyppig, løs avføring. Barna får lett sår hud, og det er viktig med hyppige bleieskift og godt stell av huden. Anbefaling for hudstell finnes i eget skriv dere vil få etter operasjon.

De første månedene etter operasjonen blir det jevnlig kontrollert ved barnekirurgisk avdeling. Noen barn får en innsnevring i tarmskjøten like innenfor endetarmsåpningen og trenger i en periode regelmessige utblokkinger. Andre opplever at den stramme indre lukkemuskel ikke samarbeider og får problem med å tømme tarmen for avføring. Da kan det være aktuelt å sette Botox i lukkemuskelen. Dette gjøres i narkose.

Selv om en del barn oppnår nærmest normalt avføringsmønster etter operasjonen, vil mange oppleve tarmtømmingsproblemer eller ufrivillig avføringslekkasje. Derfor har også småbarn jevnlig kontroll hvor tarmfunksjonen evalueres. Dette gir grunnlag for videre behandling og oppfølgingstiltak. Mange av barna som sliter med tarmtømmingsproblemer eller avføringslekkasje, får gradvis mindre problemer i løpet av barne- og ungdomsårene.



Det er viktig at foreldre tidlig møter fagfolk som har kunnskap og erfaring med tilstanden.

Tarmtømming

Hos barn med Hirschsprung sykdom kan det være vanskelig å vurdere om tarmen blir godt nok tømt. Noen barn har små mengder avføring flere ganger daglig uten at den totale mengden blir tilfredsstillende. Dette kan skyldes at lukkemuskelen i endetarmen ikke slapper av og avføring samler seg i tarmen. Hvis barnet ikke får tømt tilstrekkelig avføring, kan magen bli stor og oppblåst, og matlyst og trivsel påvirkes. Sjelden avføring gir ofte hard avføring som kan være smertefull å få ut. Barna som er operert for Hirschsprungs sykdom, bør daglig ha en god porsjon avføring. For noen kan man oppnå dette ved å tilpasse kost, for andre er det nødvendig med avføringsmidler eller tarmskylling.

Tiltak som vurderes ved tarmtømmingsproblemer

Fiberrikt kosthold (se avsnitt om kosthold).

Avføringsmidler i form av tabletter, miksturer, dråper eller pulver som røres ut i vann.

Tømming av tarmen ved hjelp av klyster/tarmskylling.

Botox injeksjon

Avføringsmidler

Det finnes mange typer avføringsmidler. Noen midler virker bløtgjørende på tarminnholdet ved at væske beholdes i tarmen (Movicol og Laktulose).

Disse midlene er som regel førstevalget i behandlingen av barn. Andre midler bidrar til kraftigere tarmbevegelser (Laxoberal dråper).

Barn med Hirschsprungs sykdom kan ha behov for store doser med avføringsmidler. Justeringer for å finne riktig dose kan være krevende. Det kan være nødvendig å holde avføringen ganske bløt for å unngå tømmingsproblemer. For løs avføring kan føre til avføringslekkasje, derfor er det viktig med tilpassing og justering av avføringsmidler.

Avføringslekkasje

Barn som er operert for Hirschsprungs sykdom, kan være plaget med avføringslekkasje i varierende grad. Hos noen kan lekkasjen begrense seg til "bremsespor" i forbindelse med luftavgang. Det kan da være tilstrekkelig å bruke truseinnlegg eller noen ekstra truseskift. Andre har så mye avføringslekkasje at de må skifte bukse flere ganger i uken eller det er nødvendig å bruke bleie.

Avføringslekkasje kan ha flere årsaker. Noen barn med "bremsespor" eller lekkasje lekker fordi de egentlig er forstoppet, og aldri får tømt seg tilstrekkelig. Da kan løs avføring sive forbi hardt tarminnhold og gi lekkasje. Lekkasje kan også oppstå fordi nerver i endetarmen er påvirket av operasjonen. Noen barn vil ha problemer med å kjenne at de har avføringstrang, mens andre kan ha vansker med å holde igjen avføring når de kjenner trang. Hos noen barn med Hirschsprung arbeider tarmen raskere enn vanlig. Dette kan gi løs avføring som det er vanskeligere å få kontroll over. Andre barn har løs avføring fordi store deler av tykktarmen er fjernet.

Tiltak ved avføringslekkasje

Ved avføringslekkasje vil leger og sykepleiere undersøke hva som er årsaken til lekkasjene. Hos de som har tarmtømningsproblemer, kan avføringsmidler ofte løse problemet fordi det er lettere å få ut løsere avføring.

Barn med avføringslekkasje på grunn av rask tarmpassasje, kan ha nytte av regelmessige måltider, stoppende kost (se avsnitt om kosthold) eller stoppende medikament (Loperamid).

Tarmen liker regelmessighet. Faste toalettider etter måltider bidrar ofte til bedre kontroll av tarmfunksjonen. Kostholdsendringer kan også bedre tarmfunksjonen.

Det er viktig å komme frem til gode løsninger før skolestart. Bruk av bleie bør derfor avsluttes i god tid før skolestart. Spesialsykepleierne og barnekirurgene ved Barnekirurgisk avdeling har lang erfaring i å hjelpe barn med disse utfordringene.

Tarmskylling

Regelmessig tarmskylling kan være en god løsning ved vedvarende tarmtømningsproblemer eller lekkasjeprosedyrer som ikke lar seg løse ved hjelp av kost eller medisiner. Ved å skylle tarmen regelmessig, holdes nederste del av tarmen tom for avføring mellom skyllingene. Dermed oppnår barnet kontroll på tarmtømmingen.

Det er vanlig å bruke lunkent vann fra springen til skyllingen. Ved reise utenlands benyttes flaskevann. Tarmskylling igangsettes ved behandlende barnekirurg i samarbeid med stomisykepleier. Det er viktig å tilpasse skyllingen individuelt.

Foresatte og større barn vil få god opplæring slik at man føler seg trygg. Skyllingen kan utføres daglig eller annenhver dag.

Skyllingen utføres på ulike måter tilpasset barnets alder. For babyer og små barn benyttes plastrør/kateter. Vann/Oljeglycerol settes i endetarmen med sprøyte. Mange har god erfaring med å la barnet ligge på et varmt badegulv eller et stellebord under skyllingen.

Større barn eller voksne kan sitte på toalettet mens de utfører skyllingen. Da benyttes skylleutstyr tilpasset dette.



Tarmen liker regelmessighet. Faste toalettider etter måltider bidrar ofte til bedre kontroll av tarmfunksjonen.

Blindtarmstomi

Barn som har god effekt av tarmskylling via endetarmen, kan få anlagt blindtarmstomi. Ved blindtarmstomi kan skylleprosedyren oppleves enklere, og tarmen tømmes bedre.

Blindtarmstomi anlegges vanligvis ikke før ved 6 års alder. Blindtarmen trekkes ut gjennom huden og festes, og det blir en kanal fra huden inn til tykktarmen.

Etter anleggelsen av blindtarmstomien vil barnet ligge på sykehuset et par dager, og reiser hjem med et plastrør/kateter i kanalen. Foresatte og barnet får opplæring i å føre inn engangskateter i blindtarmstomien etter noen uker. Det er også mulig å legge inn et permanent kateter som skiftes på sykehuset.

Se egen brosjyre om blindtarmstomi.



Stomi

Hos et fåtall av barna vil heller ikke tarmskylling fungere som en tilfredsstillende løsning. For disse barna kan løsningen være stomi. Ved stomi legges tarmen ut gjennom en åpning på magen. Avføring vil da komme ut i en pose på magen. Stomi kan være permanent eller midlertidig.

Å vokse opp med Hirschsprungs

Hirschsprungs sykdom er en type skjult funksjonshemming. Den er ikke synlig ved første øyekast. I lys av de siste årenes åpenhet om stomi og avføringsinkontinens, er temaet mindre tabubelagt enn tidligere.

God informasjon kan fremme positive holdninger og er viktig for å forebygge fremtidige problemer. Det er viktig at barna har visshet om at de voksne rundt dem kjenner til tilstanden deres. På denne måten slipper de å bruke unødvendig tid og energi på å bekymre seg, og på å skjule tilstanden.

En viktig forutsetning for mestring er kunnskap om egen tilstand. Informasjon til barnet er en oppgave for behandlingsapparatet og foreldrene. Det er spesielt viktig at barnet er godt forberedt på behandlingstiltak som medfører merkbare endringer i hverdagen. Noen behandlingstiltak kan oppleves strevsomme og tidkrevende.



Regelmessig tarmskylling kan være en god løsning ved vedvarende forstoppelse eller lekkasjeproblematikk.

Småbarnsalder/barnehage

Personalet i barnehagen bør være informert. Mange foreldre velger også å informere om barnets situasjon på foreldremøter. Lekekamerater, søsken og øvrig familie bør også kjenne til utfordringer og problematikk knyttet til denne tilstanden. Klinisk sosionom, barnepsykiater og stomisykepleier kan være behjelpelig i forhold til å gi informasjon til omgivelsene. Hvis barnet har vedvarende utfordringer knyttet til tarmfunksjonen, kan det være riktig å etablere en ansvarsgruppe rundt barnet.

I småbarnsårene legges grunnlaget for barnets selvbylde. Foreldrenes holdninger og måter å mestre situasjonen på gjenspeiles ofte i barnets evne til å mestre sin egen situasjon senere i livet.

Andre utfordringer i småbarnsperioden

Naturlig nok blir mye tid og oppmerksomhet viet barnets tarmtømming i småbarnsperioden. Mens renslighetstreningen hos de fleste friske barn nærmest går av seg selv, må de fleste barn med Hirschsprungs sykdom ha et strukturert opplegg for å få til gode tømmingsvaner. Dette krever tid og

krefter, og kan ofte gå på bekostning av andre og mer lystbetonte aktiviteter. Hvis barnet har problemer med å kjenne når det skal på toalettet, kan det lett skje uhell, og barnet kan trenge hjelp fra voksne for å få vasket og stelt seg. Målet må være at barnet så tidlig som mulig blir selvhjulpent og tar ansvar for sin egen intimhygiene. Stellemulighetene er vanligvis gode i barnehager. Det er viktig å være ute i god tid med å signalisere behov for endringer etter hvert som barnet vokser til.

Barneskolen

Skolestarten bør planlegges godt for at man skal få til gode overgangsløsninger. Det anbefales at man har et overføringsmøte mellom barnehage og skole i god tid. Stomisykepleier eller barnepsykiater kan bistå med informasjon til skole eller barnehage. På samme måte som i barnehagen anbefales åpenhet. Når det skal informeres i klassen, kan barnet selv være med på å tenke ut hva som skal sies og hvordan det skal legges frem.

Ved skolealder blir det stadig mer populært med vennebesøk og overnattinger. Foreldregruppen bør få en enkel forklaring på barnets tilstand slik at de kan bistå barnet hvis det oppstår problemer. Barn med stomi og lekkasjeproblematikk vil da ha trygge voksne som kan hjelpe ved uhell.

Mange bruker mye krefter på å skjule sin tilstand, og dette kan gå ut over konsentrasjon og læringsevne. Dette gjelder først og fremst barn som har problemer med avføringslekkasje og bruker bleier etter skolestart. Hos barna som har tilnærmet normal tarmtømming, er det mindre behov for å informere skolen eller medelever.



Ungdomstiden

Ved overgangen til ungdomsskolen får de fleste nye klassekamerater. Den unge må være den viktigste premissleverandør for hvor omfattende informasjonen skal være. De fleste barna oppnår nærmest normalt avføringsmønster innen ungdomsskolealder, og mange vil ikke føle behov for spesiell tilrettelegging. Erfaringen tilsier imidlertid at en del ungdommer likevel har utfordringer og vil trenge videre oppfølging. Behov for informasjon vil være individuelt. Mange ungdommer vil bare at de nærmeste vennene er informert om tilstanden. Også her kan stomisykepleier eller barnepsykiater bidra med gode råd og informasjon. Helsesøster kan også være en viktig samarbeidspartner.

Skolestarten bør planlegges godt for at man skal få til gode overgangsløsninger.

Praktisk tilrettelegging

Vi vet at barn og ungdom med Hirschsprungs sykdom har ulike behov, og mange ønsker ikke særordninger. Andre vil gjerne ha et toalett hvor de kan sitte i fred og ha utstyr til klesskift eller stomistell osv. Skolen bør ha et tilbud om et lett tilgjengelig toalett som kan låses, hvor eleven har mulighet for å skifte og stelle seg hvis nødvendig. Noen barn trenger praktisk hjelp, påminning og oppfølging i forhold til toalettider, renslighetstrening og personlig hygiene på skolen.

Søsken

Å være søster eller bror til en som har en kronisk sykdom, kan være en utfordring. Barnet med Hirschsprungs sykdom får ofte mye av foreldrenes oppmerksomhet i forbindelse med stell, legebesøk og sykehusinnleggelse. Søsken kan oppleve dette som urettferdig. For familien som en helhet kan det være en belastning at familiemedlemmer er borte fra hverandre i forbindelse med sykehusoppholdene.

Fysisk aktivitet

Regelmessig fysisk aktivitet er helsefremmende for alle og har positiv innvirkning på selvbildet. Fysisk aktivitet påvirker prosessene i magesystemet på en positiv måte. Kroppen vår er skapt for bevegelse og fysisk aktivitet. Lek og aktivitet er en av de viktigste utviklings og treningsarenaer for barn.

Kosthold ved forstoppelse

Matvaner har betydning for tarmfunksjonen. Hos noen påvirkes tarmfunksjonen og tømming i stor grad av maten de spiser, hos andre har kostholdet mindre å si. Et sunt kosthold med nok drikke, høyt fiberinntak og regelmessige måltider er spesielt viktig for barn med forstoppelses problemer. De viktigste kildene til fiber er grove kornprodukter som grovt brød, havregryn, kli og frø. Fukt, grønnsaker, belgfrukter og nøtter inneholder også mye fiber og bør brukes. Noen frukter, som for eksempel svsker, fiken, kiwi, ananas og sitrusfrukt kan ha drivende effekt på tarmen. Rå frukt og grønnsaker, i store biter som trenger tygging, gir ofte større virkning enn kokte og findelte produkter.

Endringer i kosten må prøves ut over tid, noen få dager er ikke nok. Maten er viktig for å bedre fordøyelsen, men ved forstoppelse er fiberrik kost ikke alltid tilstrekkelig.

Drikke og annen væske

Det er viktig å tidlig lære barnet å drikke vann som tørstedrikk. For lite væskeinntak medfører at kroppen må suge opp mer vann fra tarmen. Avføringen kan bli hard og vanskeligere å få ut. Hvis det er

vanskelig å få i barnet tilstrekkelig væske, kan mat med mye væske være en god erstatning. Eksempler på dette er: Grøt, frukt, yoghurt, smoothie og suppe. Væskeinntak vil også stimulere tarmens bevegelse, avføringens volum øker og konsistensen blir mykere. Frukt, bær og grønnsaker inneholder både fiber og vann.

Væskebehovet for alle øker på varme dager, i forbindelse med fysisk aktivitet, og ved feber og diare.



Våre matvaner har betydning for tarmfunksjonen.

Det er viktig å lære barnet tidlig å drikke vann som tørstedrikk.

Spesielt om melk

Ved forstoppelsesproblemer bør mengden søt kumelk begrenses. De fleste barn tåler 3 - 5 dl per dag uten at melken virker stoppende. Dette inkluderer både drikkemelk og melk i mat. Noen melkeprodukter (Biola og Cultura), er syrnet med probiotiske melkesyrebakterier. Disse kan bidra til sunnere tarmflora og bedre fordøyelse. Morsmelk virker ikke stoppende på tarmen. En del pasienter med Hirschsprung sykdom sier de blir «urolige» i magen når de drikker mye kumelk. Dette gjelder også de som ikke har laktose intoleranse.

Stoppende kost ved løs avføring

Noen matvarer kan bidra til å bremse tarmaktiviteten. Mest kjent er kumelk, mat laget av fint mel, ris, pasta og poteter. Flere eksempler på stoppende kost er: Kjeks, loff, raspet skrelt eple, banan og kokt gulrot. Det å redusere antall måltider om dagen og unngå mellommåltider kan også være nyttig fordi det å spise i seg selv trigger tarmaktivitet.

Luftplager

Problemer med å holde på luft er vanlig for de som er operert i endetarmsområdet. Noen matvarer og måten man spiser, påvirker gassdannelse i mage og tarm. Følgende mat og drikke kan øke produksjon av tarmgass: Kullsyreholdig drikke, kål, løk, erter, bønner og kunstig søtstoff. Det er viktig å tygge maten godt. Mange svelger også mer luft ved bruk av tyggegummi og narresmukk.

Brosjyren gir mye generell informasjon. Det er viktig å ta med seg at behandling alltid er individuell. Ved kontakt med andre familier husk at tilstanden ikke alltid er sammenliknbar.



Det er viktig å huske at behandling alltid er individuell.
Brosjyren gir mye generell informasjon.