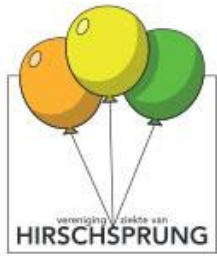


ALS JE DARMEN NIET WERKEN

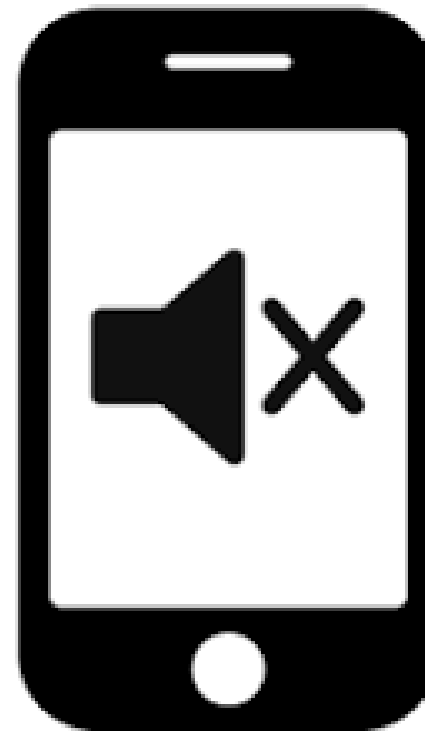
Bij- en nascholing vroegsignalering Hirschsprung

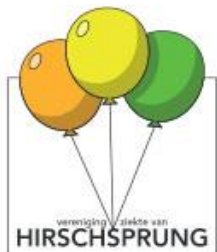




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

TELEFOON GRAAG OP TRILFUNCTIE

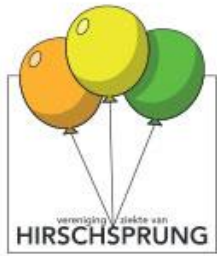




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

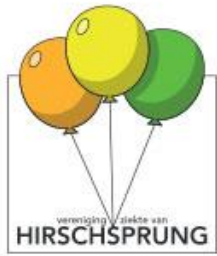


Amsterdam UMC



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

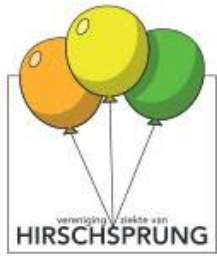




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

CASUS JULIUS



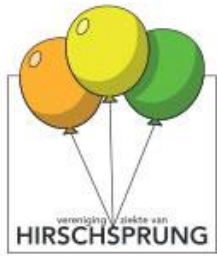


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

CASUS JULIUS

- Groepjes van 5
- Hoe zou je kunnen/moeten handelen?
- Post-it
- Ophangen flap-over





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Agenda

10.00 – 10.15: Wat is de ziekte van Hirschsprung?

10.15 – 11.00: Hoe herken je de ziekte?

11.00 – 11.15: Protocol

11.15 – 11.30: Pauze

11.30 – 12.00 Welk vervolgonderzoek wordt er gedaan?

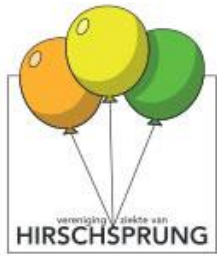
11.30 – 12.00: Behandeling & mogelijke operaties

12.00 – 12.15: Mogelijke complicaties

12.15 – 12.30: Pauze

12.30 – 12.45: Nazorg

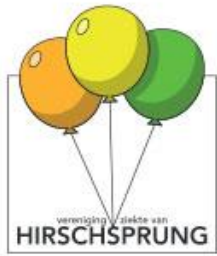
12.45 – 13.30: Vraag & antwoord en Lunch



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Leerdoelen

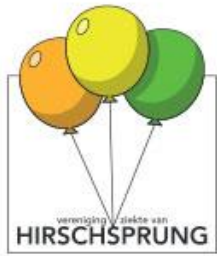
- ✓ Wat zijn oorzaken van uitblijven van meconium bij pasgeborenen?
- ✓ Wat is de ziekte van Hirschsprung?
- ✓ Hoe herken ik de ziekte van Hirschsprung?
- ✓ Wat is de behandeling van de ziekte van Hirschsprung?



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Uitblijven meconium pasgeborenen

- ✓ Jaarlijks 35 a 40 kinderen met de ziekte van Hirschsprung.
- ✓ Zij hebben een deel van de dikke darm of gehele dikke darm zonder zenuwcellen.
- ✓ Er is geen peristaltische beweging mogelijk.
- ✓ Te late of geen meconiumlozing.

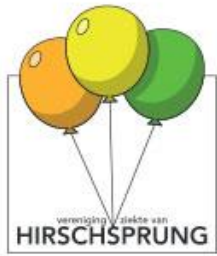


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Wat is de ziekte van Hirschsprung?

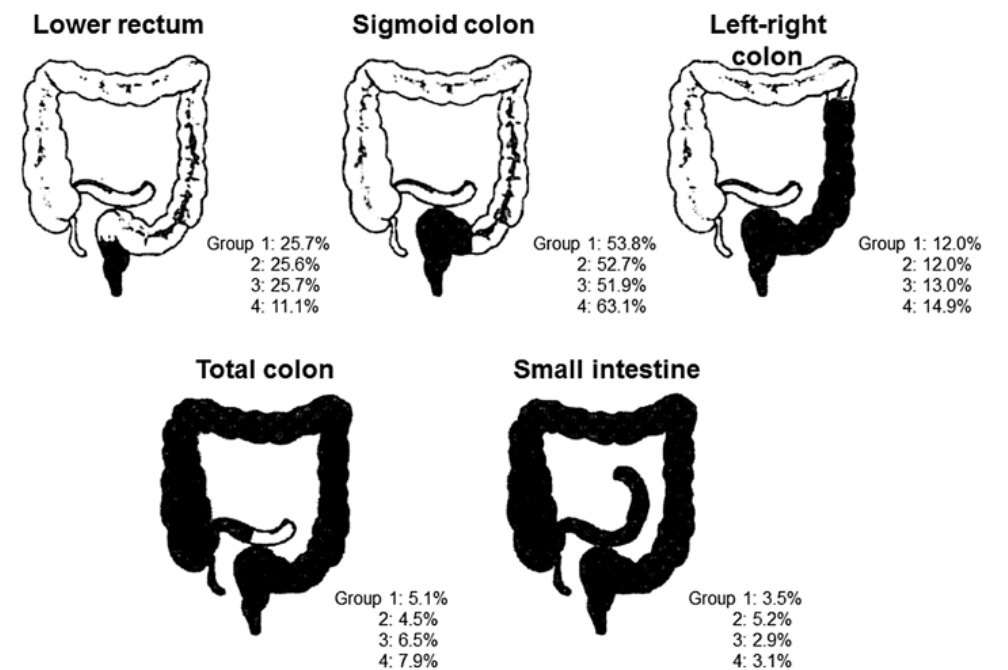
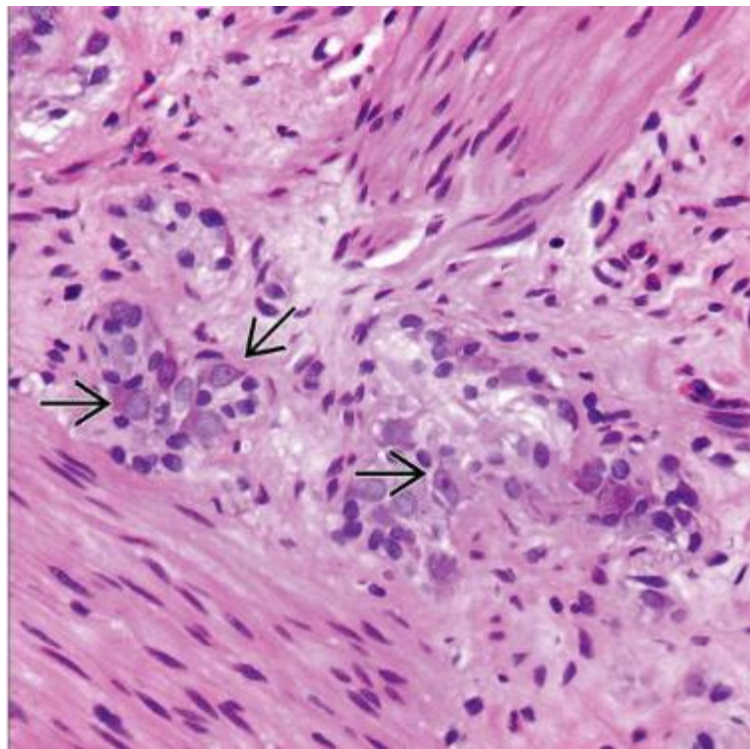


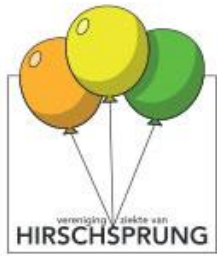
- ✓ Harald Hirschsprung.
- ✓ Aangeboren afwezigheid van ganglioncellen in de darmwand.
- ✓ Begint altijd bij het rectum en heeft een variabele lengte.



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Ganglioncellen en lengte aangedane deel

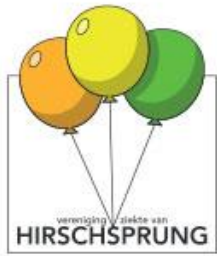




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Uitblijven meconium pasgeborenen

- ✓ Ophoping ontlasting in de darm.
- ✓ Uitzetten darmen met gevolg bolle buik.
- ✓ Baby kan gaan spugen.
- ✓ Chronische obstipatie.
- ✓ Door ophoping ontlasting kans op darminfectie
→ enterocolitis.

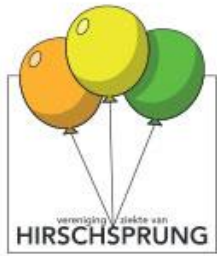


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Wat is de ziekte van Hirschsprung?

(filmpje)



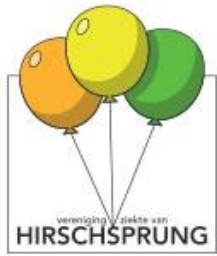


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Herkennen van de ziekte

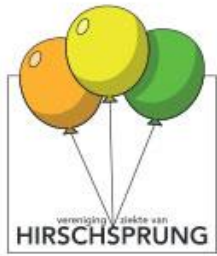
- ✓ Klachten; wat nu ?
- ✓ Vlak na de geboorte komt het ziekenhuis in beeld
- ✓ Tijdig herkennen ziekte kan veel leed voorkomen!
- ✓ Baby's kunnen ernstig ziek worden → enterocolitis → sepsis.





Welke actie onderneemt de kraamverzorgende?

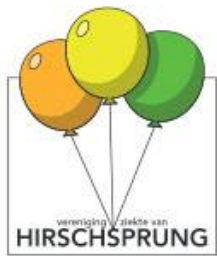
- ✓ Bij uitblijven ontlasting 24u → contact opnemen met huisarts in de buurt.
- ✓ Als er andere symptomen bijkomen (bolle buik, bloed bij ontlasting, ziek worden, spugen): huisarts → kinderarts → kinderchirurgisch centrum UMC
- ✓ Praktische zin ten aanzien van verzorging? Niks anders dan anders: Alleen meconium-lozing observeren en rapporteren.



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

PROTOCOL ZvH bij pasgeborene





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

PROTOCOL ZvH bij pasgeborene

De ziekte van Hirschsprung (ZvH)
Protocol van de ZvH bij pasgeboren baby's

Kinderwens
Bij het maken van kinderwens en zwanger worden de ZvH's besproken.

Zwanger
Bij het zwanger worden wordt besproken de ZvH's.

Na de bevalling
Bij het bevallen en na de bevalling wordt de ZvH besproken.

Wat kunnen wij verwachten van artsen, verpleging en het ziekenhuis?

Er is een protocol (Protocol van de ZvH) voor de ZvH bij pasgeborenen, dat wordt gebruikt om de ZvH te behandelen.

Kinderwens
In onze familie komt de ZvH voor.

Zwanger
In onze familie komt de ZvH voor.

Zwangerschapscounsellor met een erfelijke ziekte op een kindje met de ZvH magen altijd in één van de ZvH gespecialiseerde ziekenhuizen bevallen.

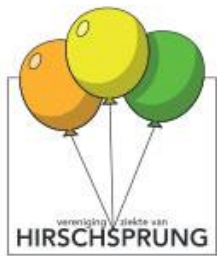
Radboud UMC
Ziekenhuis UMC
Ziekenhuis UMC
Ziekenhuis UMC

Wie kan antwoord geven op al mijn vragen?

Op de site van de Vereniging Ziekte van Hirschsprung vindt u alles over de ZvH en de ZvH's.

In de gespecialiseerde ziekenhuizen kunt u ook terecht bij een klinische geneticus voor al uw vragen.

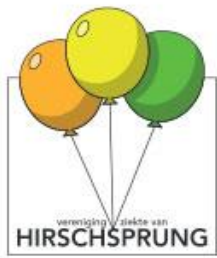
Besprek signalen van de ZvH tijdens de zwangerschap, voor de bevalling en na de geboorte met een klinische geneticus.



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

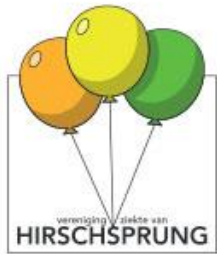
PROTOCOL ZvH bij pasgeborene





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

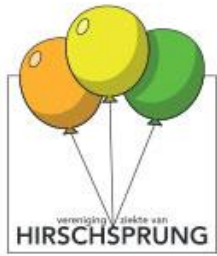
EXPERTISE CENTRA Handelen vanuit het PROTOCOL (filmpje)

Een pasgeboren baby wordt bij klachten zoals een bolle buik, spugen en niet groeien (symptomen van de ziekte van Hirschsprung) door de huisarts of een andere zorgverlener met spoed verwezen naar een kinderarts in de buurt. Bij bevestiging van de diagnose ziekte van Hirschsprung vindt verwijzing naar het expertisecentrum plaats.

MAAR EEN VERLOSKUNDIGE & KRAAMVERPLEGENDE KAN EN MAG OOK HANDELEN!!!

<https://hirschsprung-expertise.net/>





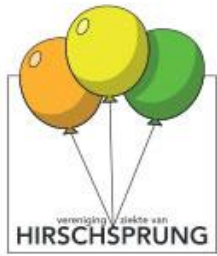
HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Oorzaken van uitblijven van meconium

- ✓ Immaturiteit darm
- ✓ Meconiumplug
- ✓ Atresie/web
- ✓ Motiliteitsziekte
- ✓ Obstipatie

- ✓ Ziekte van Hirschsprung

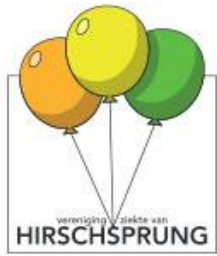




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

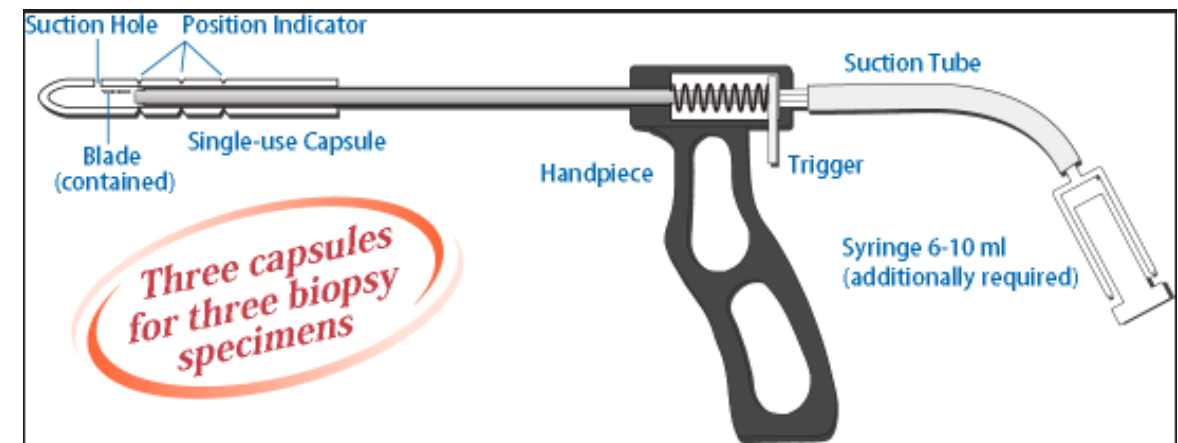
(Vervolg)onderzoek

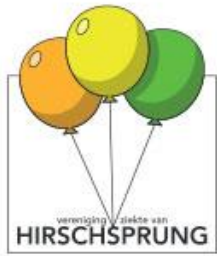
- ✓ Welke onderzoeken zijn nodig om ZvH vast te stellen?
- ✓ Darmslijnvliesbiopsie → zenuwcellen af- of aanwezig! → GOUDEN STANDAARD
- ✓ Rontgenfoto dikke darm → belangrijke indicatie ZvH.



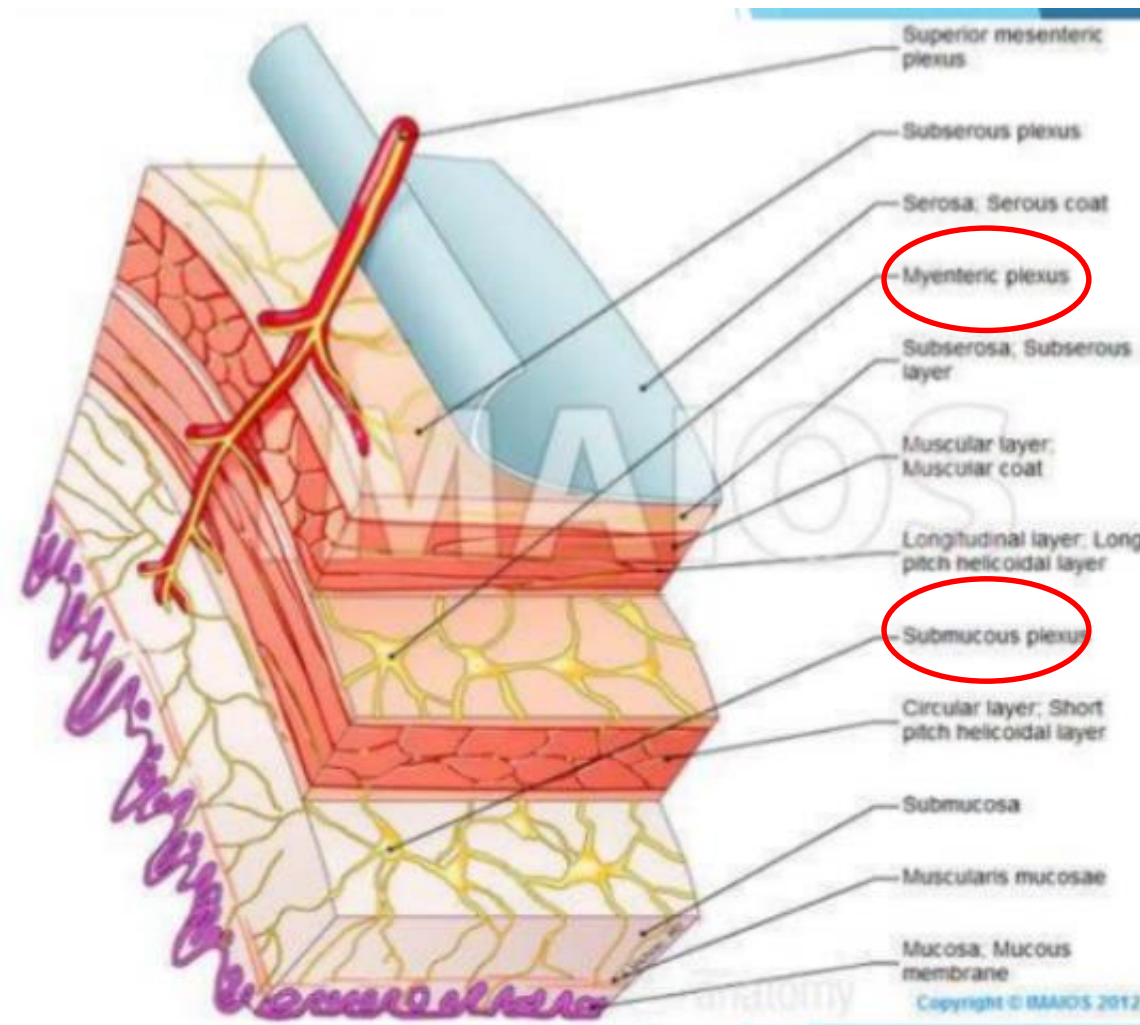
HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

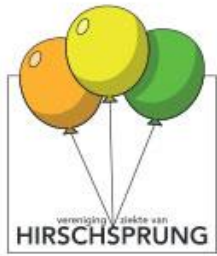
Gouden standaard voor diagnostiek is biopt





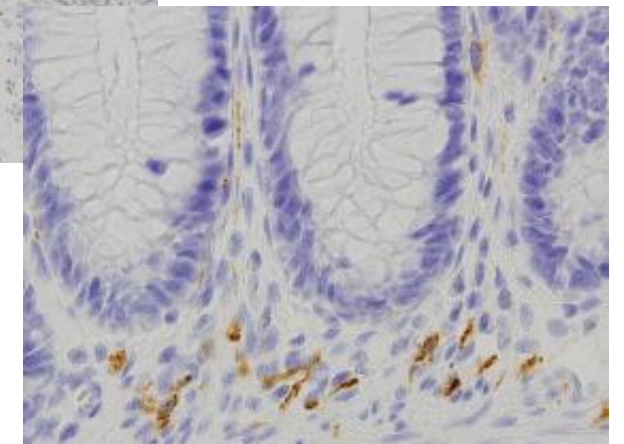
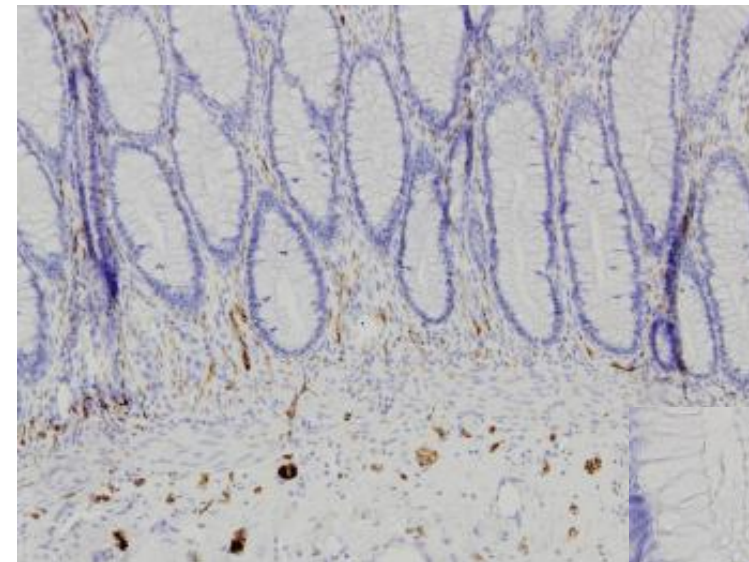
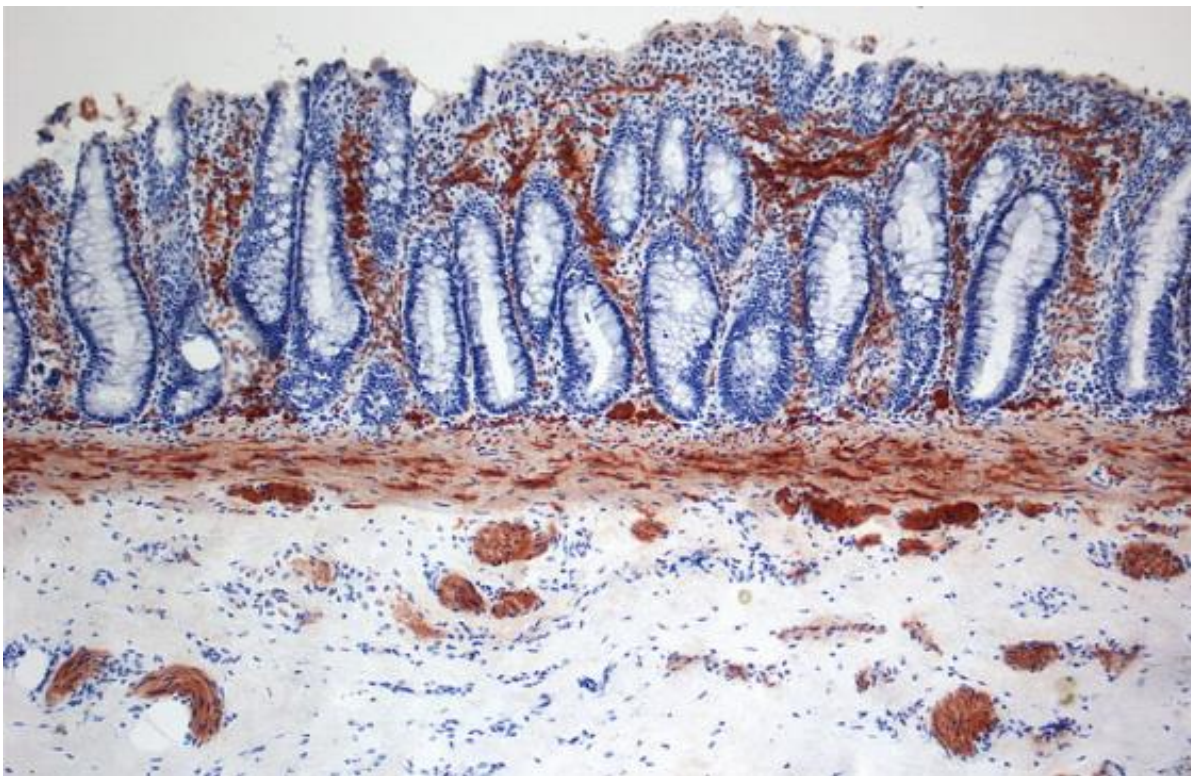
HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

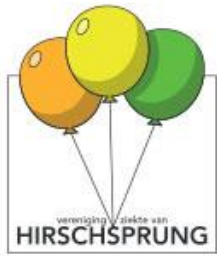




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

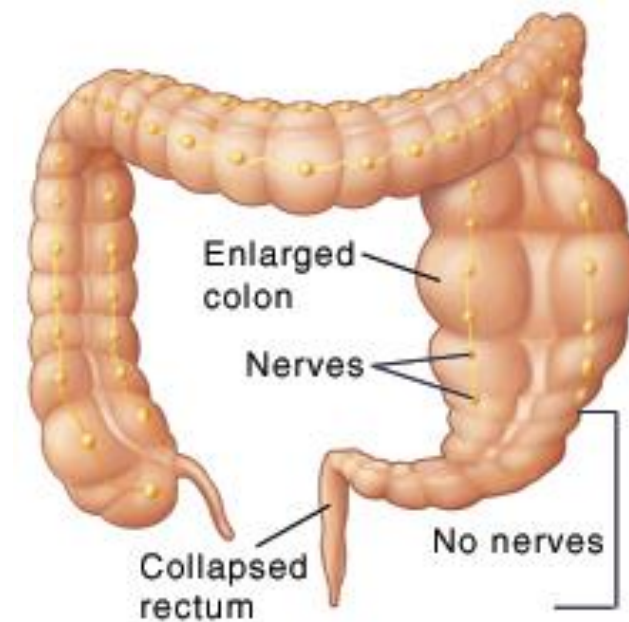
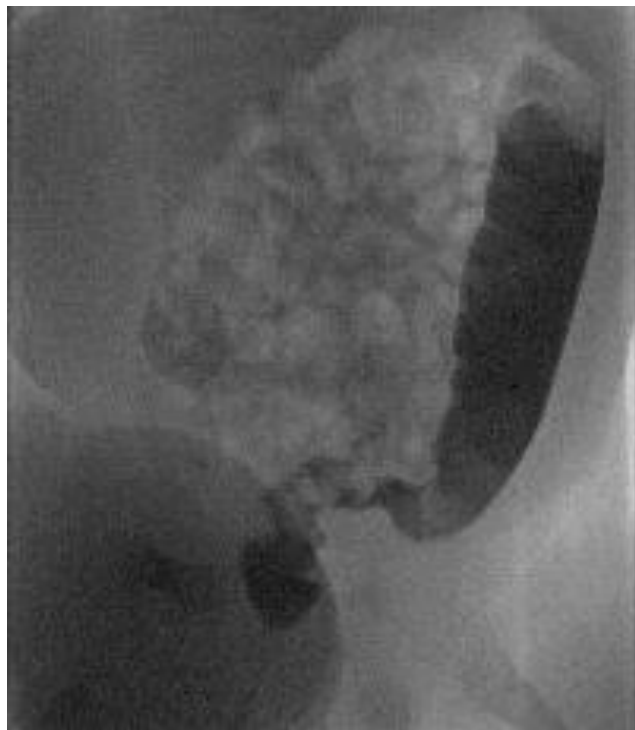
Onder de microscoop

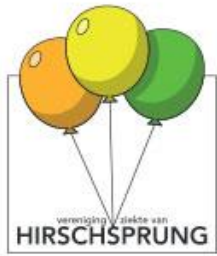




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Lengte van aangedane colon met coloninloop

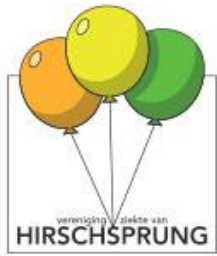




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Behandeling van de ziekte

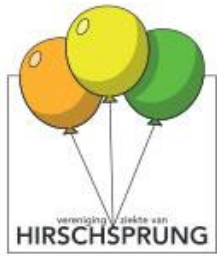
- ✓ In eerste instantie gericht om de ontlasting uit de darm te verwijderen.
- ✓ Darmspoeling → o.a. om darminfecties tegen te gaan.
- ✓ Stoma → Wanneer en waarom?



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Operatie

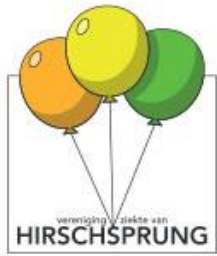
- ✓ De definitieve behandeling → OK
- ✓ Verwijdering van het darmdeel dat geen zenuwcellen bevat.
- ✓ OK gepland tussen de leeftijd van vier weken en zes maanden.
- ✓ Twee operatiemethoden gebruikt: Pull Through (de doorhaal) operatie en de operatie volgens Duhamel



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Doel van de operatie

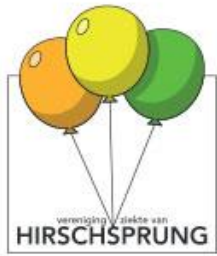
- ✓ Verwijderen deel colon zonder ganglioncellen
- ✓ Ook overgangszone verwijderen



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Doorhaal operatie

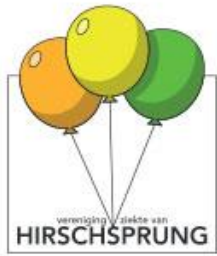
<https://www.youtube.com/watch?v=l5-pSus9qJs>



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

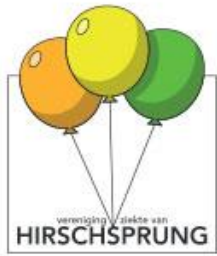
Duhamel operatie

https://www.youtube.com/watch?v=cd_P0IzMJJg



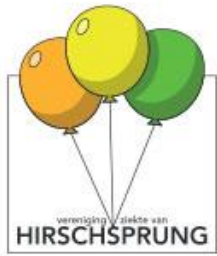
Mogelijk complicaties

- ✓ Obstipatie
- ✓ Stenose
- ✓ Overgangszone
- ✓ Motiliteitsstoornis
- ✓ Bekkenbodemp
- ✓ Enterocolitis



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

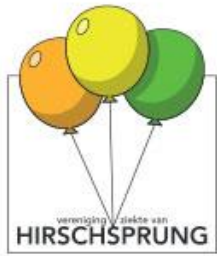




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Nazorg

- ✓ Problemen krijgen met de ontlasting; vroeg of laat!
- ✓ Ontlasting problemen kunnen van voorbijgaande of van blijvende aard zijn.
- ✓ Zindelijk worden → aandrang of ophouden tot ontlasting → sluitspier speelt een rol → bekkenbodemptherapie en botox

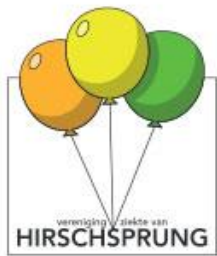


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

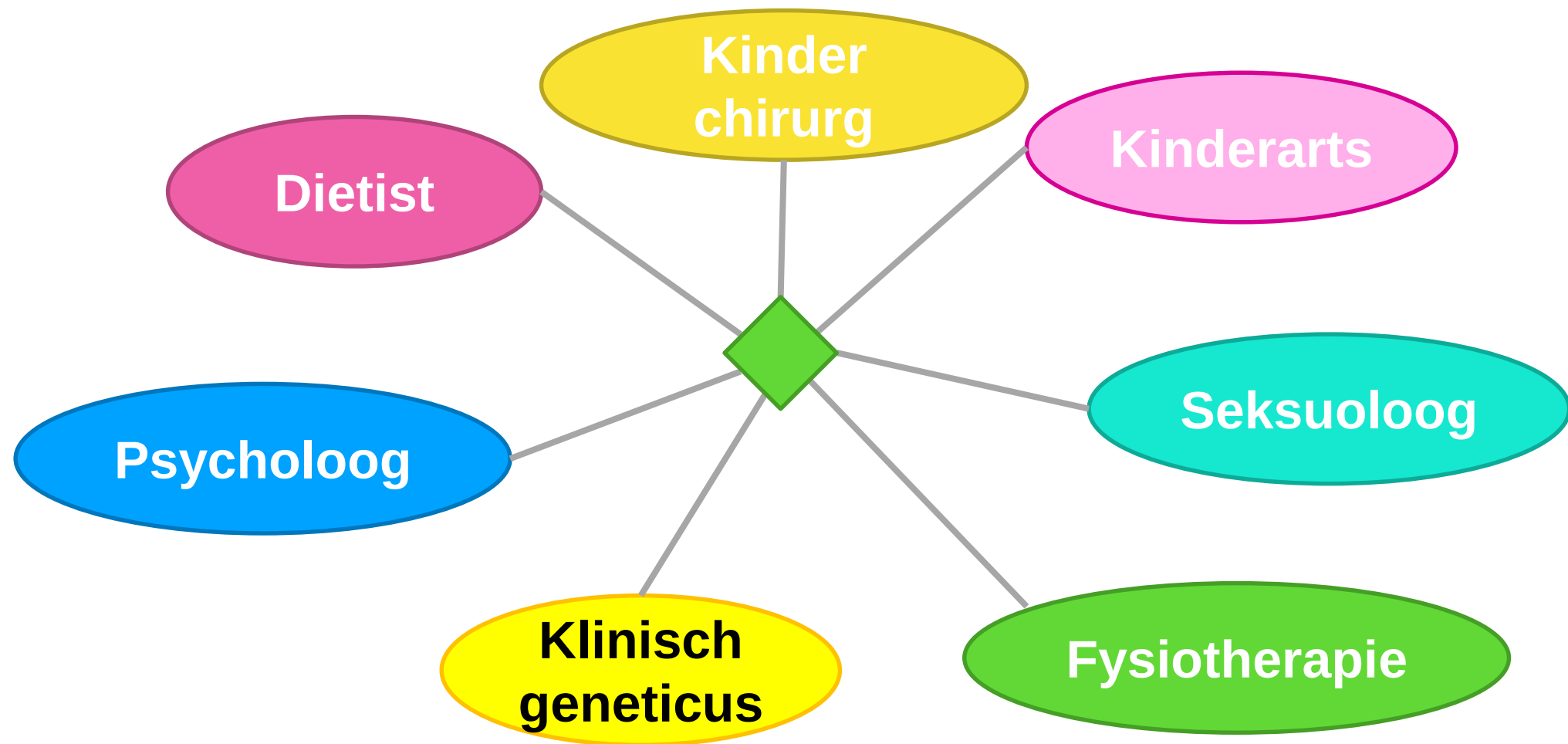
Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen

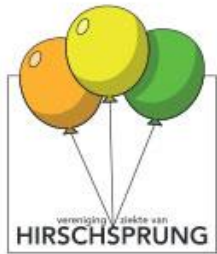
- ✓ Na OK passende behandelingen vast te stellen.
- ✓ Follow Me polikliniek Aangeboren Aandoeningen.
- ✓ Transitieregeling





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

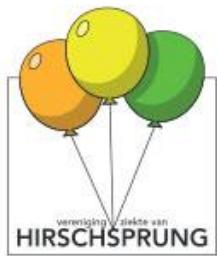
Patiëntenvereniging ziekte van Hirschsprung

Voor meer informatie en voor het uitwisselen van ervaring kunt u terecht bij de patiëntenvereniging.

Link naar de website: www.hirschsprung.nl .

E-mail: onderwijs@hirschsprung.nl

Zie ook het boek van de vereniging van Hirschsprung over deze ziekte.



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

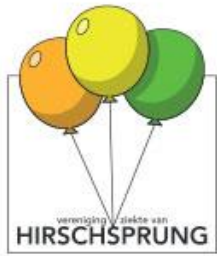
Prentenboek



**(Vandaag)
Te koop
€ 9,95**



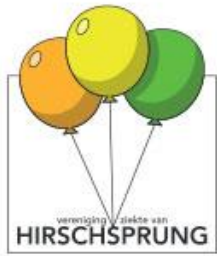
**Belangrijk bij uitleg vroegsignalering en
ziekte zelf.**



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

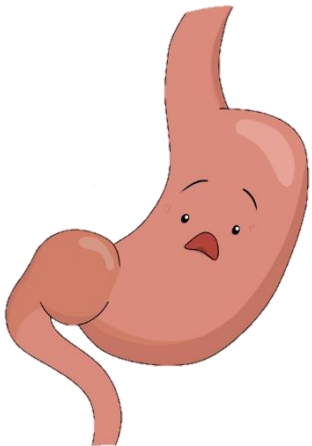
Hoe is het met Julius afgelopen?





HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Dank u



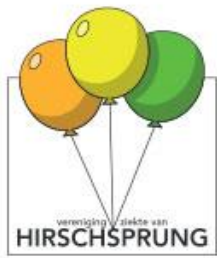
Joep Derikx

j.derikx@amsterdamumc.nl

Jeroen Wolberink

onderwijs@Hirschsprung.nl

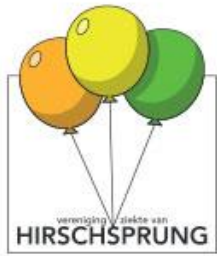




HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Vragen



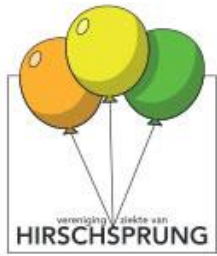


HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN



JIJ doet er toe ...!

**Vroegsignalering bij Hirschsprung
is van levensbelang!!!**



HIRSCHSPRUNG - ALS JE DARMEN NIET WERKEN

Geniet van de lunch

