

# MORBUS HIRSCH- SPRUNG

*Information für Patient:innen,  
Angehörige und Fachleute*

Herausgegeben von SoMA e.V.  
Selbsthilfeorganisation für Menschen mit Anorektal-Fehlbildungen

SoMA



---

## Vorwort

---

Diese Broschüre richtet sich an Eltern von Kindern mit der Diagnose „Morbus Hirschsprung“ ebenso wie an erwachsene Betroffene, an Interessierte aus den verschiedenen behandelnden Disziplinen sowie an alle, die sich über diese angeborene Fehlbildung und ihre Folgen informieren möchten.

Die Informationen über Diagnose, Behandlung und Nachsorge bei Morbus Hirschsprung sollen dazu beitragen, Unsicherheiten abzubauen, den Krankheitsverlauf zu erleichtern und das Behandlungsergebnis zu verbessern.

Im Glossar am Ende des Heftes werden die *gekennzeichneten Fachbegriffe* erklärt.

Sämtliche Fotos, die Sie in dieser Broschüre sehen, zeigen Kinder, Jugendliche und Erwachsene mit Morbus Hirschsprung und deren Angehörige.



## Hinweis

Diese Broschüre zu Morbus Hirschsprung wurde nach bestem Wissen und Gewissen erstellt und lehnt sich in den Grundsätzen an die Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie in der Fassung von 2016 an (AWMF Register-Nr. 006/001 SI), die aktuell in der Überarbeitung sind.

Die Herausgeber:innen stützen sich außerdem auf die Beratung durch Mitglieder ihres interdisziplinären Fachbeirats, weitere kooperierende Fachleute sowie die europäischen ERNICA-Guidelines zur

Behandlung des rectosigmoiden Hirschsprungs <https://www.ern-ernica.eu/>.

Die Broschüre erhebt keinen Anspruch auf Vollständigkeit oder Einzigartigkeit. Sie kann nicht die Meinung aller behandelnden Fachrichtungen wiedergeben, zumal sich die Diskussion über Behandlungsmöglichkeiten in einem stetigen Fluss befindet.

Für die in dieser Broschüre gegebenen Hinweise wird keine Haftung übernommen. Sämtliche Änderungen in der Behandlung sind vorher mit den behandelnden Ärzt:innen/Therapeut:innen abzusprechen.

## Inhalt

<i>Was ist Morbus Hirschsprung?</i> .....	6
<i>Welche Symptome deuten auf Morbus Hirschsprung hin?</i> .....	10
<i>Wie wird Morbus Hirschsprung diagnostiziert?</i> .....	12
<i>Wie wird Morbus Hirschsprung behandelt?</i> .....	16
<i>Was passiert nach der Operation?</i> .....	20
<i>Gibt es Komplikationen und Langzeitfolgen?</i> .....	22
<i>Morbus Hirschsprung – wie geht es weiter?</i> .....	24
<i>Hilfe und Unterstützung</i> .....	27
<i>Wer ist SoMA e.V. und welche Hilfe gibt es hier?</i> .....	28
<i>Nationale &amp; internationale Selbsthilfeorganisationen und Netzwerke</i> .....	29
<i>Fachbegriffe</i> .....	30
<i>Danke</i> .....	33
<i>Impressum</i> .....	34

## Was ist Morbus Hirschsprung?

Wahrscheinlich haben Sie noch nie zuvor etwas über das Krankheitsbild „Morbus Hirschsprung“ gehört. Das geht fast allen Eltern oder Betroffenen so, wenn sie diese Diagnose erhalten. Wir haben hier die wichtigsten Informationen für Sie zusammengestellt und hoffen, dass wir Ihre ersten Fragen beantworten können.

**Aber: Jeder Fall ist individuell. Bitte scheuen Sie sich daher nicht, sich Unklarheiten noch einmal von Ihrem behandelnden Arzt/Ihrer behandelnden Ärztin erklären zu lassen bzw. sich im konkreten Fall direkt an uns zu wenden. Auch der Austausch mit anderen betroffenen Familien oder Patient:innen kann Ihnen helfen, mit der neuen Situation umzugehen oder Hilfen für den Alltag zu finden.**

Morbus Hirschsprung, Hirschsprung'sche Krankheit oder *kongenitale Aganglionose* ist eine angeborene Fehlbildung, die sich vom untersten Ende des Darms aufwärts erstreckt und oft nur den untersten Abschnitt betrifft, in seltenen Fällen aber auch bis in den Dünndarm hinein reichen kann.

Benannt wurde MH nach dem Kinderarzt Harald Hirschsprung, der 1886 ein „*Megakolon congenitum*“ bei zwei Kindern im Alter von 11 und 7 Monaten beschrieb, ohne die zugrundeliegende Fehlbildung richtig zu verstehen.

*Kongenitales Megakolon* ist eine altmodische, falsche Bezeichnung für Morbus Hirschsprung (im Folgenden mit MH bezeichnet). Im anglo-amerikanischen Raum wird MH oft als *Hirschsprung's Disease* (HD) oder *HSCR* bezeichnet.

MH gehört zu den seltenen angeborenen Fehlbildungen und kommt mit einer Häufigkeit von 1:5.000 vor. Das heißt, in Deutschland werden im Jahr ca. 140 Kinder mit MH geboren. Jungen sind viermal häufiger betroffen als Mädchen.

Kennzeichnend für MH ist, dass in einem unterschiedlich langen Teil der Dickdarmwand und im inneren Schließmuskel (*Sphinkter ani internus*) die Nervenzellen



fehlen. Hierdurch kann der Darm sich nicht koordiniert bewegen und den Stuhl nicht in Richtung des Darmausgangs (*Anus*) transportieren. Der Darminhalt staut sich vor dem Abschnitt, in dem die Nervenzellen fehlen, und der Dickdarm weitet sich vor dem Passagehindernis auf. Die Folge kann dann ein sogenanntes *Megakolon* (erweiterter Darm) sein. Dem inneren Schließmuskel fehlt die Fähigkeit, sich zu entspannen, um die Stuhlentleerung zu erleichtern. Äußerlich sichtbar ist ein dicker und aufgeblähter Bauch.

### Wie und wo genau entsteht Morbus Hirschsprung?

Durch eine Störung in der Embryonalentwicklung in der 4.–12. Schwangerschaftswoche (Angaben schwanken) fehlen in der Darmwand auf einem unterschiedlich langen letzten Stück des Darms Nervenzellen.

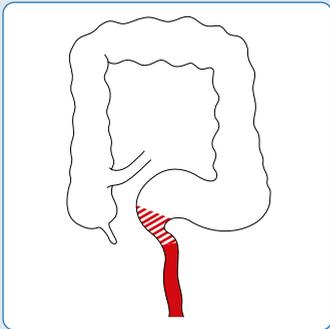
### Morbus Hirschsprung Schritt für Schritt >>



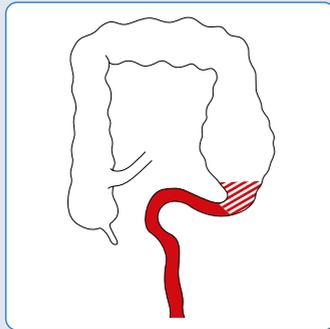
Dieses Informationsblatt gibt einen Überblick über die wichtigsten Stationen – von den ersten Symptomen über die Diagnose, Operation und Nachsorge bis ins Erwachsenenalter. Ergänzende Checklisten sollen u.a. helfen, Behandelnden die richtigen Fragen zu stellen. Schautafeln zeigen anatomische Details.

Die Nervenzellen wandern in der Embryonalentwicklung kontinuierlich von der Speiseröhre bis zum *Anus*. Deshalb beginnt das Stück Darm, in dem die Nervenzellen und Nervenzellenbündel (*Ganglien*) fehlen, immer am Darmausgang und reicht von dort nach oben. Das nicht funktionierende Stück bezeichnet man als nervenzellenfreies (*aganglionäres*) Segment; man spricht von einer *Aganglionose*.

## Erscheinungsformen des Morbus Hirschsprung

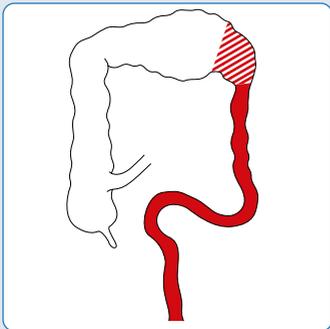


**Aganglionose im Rektum**

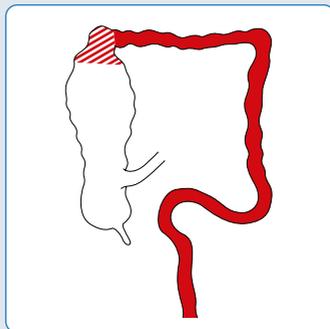


**Aganglionose im Rektosigmoid**

Diese beiden Formen treten am häufigsten auf. Sie liegen bei 60–85 % der Patient:innen vor (Angaben schwanken).

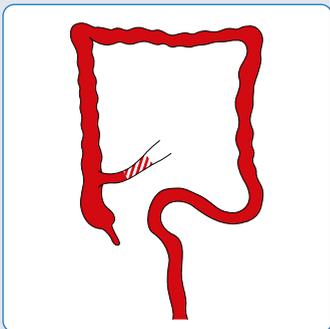


**Aganglionose bis zur linken Flexur**



**Aganglionose bis zur rechten Flexur**

Diese beiden Formen liegen bei 10–12 % der Patient:innen vor.



**Totale Aganglionose (Zuelzer-Wilson-Syndrom)**

Diese Form ist am seltensten. Sie liegt bei weniger als 8–10 % der Patient:innen vor.

Die Aganglionose kann in sehr seltenen Fällen auch unterschiedlich lange Teile des Dünndarms betreffen.

Abbildungen mit freundlicher Genehmigung von SoMA Austria

## Ist Morbus Hirschsprung erblich?

Man geht heute allgemein davon aus, dass genetische Faktoren bei den meisten von Morbus Hirschsprung betroffenen Menschen eine Rolle spielen. Das Risiko, nach einem Kind mit MH ein zweites Kind mit der gleichen Erkrankung zu bekommen, liegt bei ca. 4%. Je länger das Darmstück ohne Nervenzellen ist, desto höher scheint das Risiko der Vererbung auf eigene Kinder zu sein.

Jeder betroffene Mensch ist allerdings individuell. Bei (weiterem) Kinderwunsch kann eine genetische Beratungsstelle aufgesucht werden.

## Gibt es Begleitfehlbildungen?

In 70% der Fälle tritt ein MH als isolierte Fehlbildung auf, in 30% in Zusammenhang mit einem Syndrom: z.B. Trisomie 21 (Down-Syndrom), Undine-Syndrom, Shah-Waardenburg-Syndrom, Mowat-Wilson-Syndrom, oder in Zusammenhang mit Begleitfehlbildungen, die keinem Syndrom zuzuordnen sind. Diese betreffen z.B. den Urogenitaltrakt oder andere Abschnitte des Verdauungstraktes.

## Gibt es verschiedene Formen von Morbus Hirschsprung?

- Bei der „klassischen“ Form eines MH sind die unteren 15–20 cm des Dickdarms – also der Enddarm (*Rektum*) – und der S-förmige Teil des Dickdarms (*Rektosigmoid*) betroffen. Diese Form tritt bei 80% der Betroffenen auf.
- Wenn ein über das *Sigma* hinausgehender Abschnitt des Dickdarms betroffen ist, spricht man von einer langstreckigen *Aganglionose* (10–12%).
- Wenn der gesamte Dickdarm betroffen ist, besteht eine totale *Aganglionose des Kolons* oder *Zuelzer-Wilson-Syndrom* (8–10%). Hier ist meist ein Teil des unteren Dünndarms mit betroffen. Ein Megakolon ist nicht vorhanden, da der Dickdarm in seiner Gesamtheit von der Fehlbildung betroffen ist.
- Sehr selten kann auch ein größerer Teil des Dünndarms betroffen sein.
- Immer liegt eine Öffnungsschwäche des inneren Schließmuskels vor, die sogenannte *Analosphinkterachalasie*.
- Umstritten ist, ob bei Patient:innen, die lediglich eine Störung der Nervenversorgung unmittelbar vor dem Schließmuskel und eine schwere Form der Verstopfung aufweisen, eine ultrakurze Form des MH vorliegt.

# Welche Symptome deuten auf Morbus Hirschsprung hin?

Da es sich um eine angeborene Fehlbildung handelt, wird MH in der Regel im Neugeborenen- oder frühen Säuglingsalter diagnostiziert.

Morbus Hirschsprung  
Checkliste  
Symptome >>



Folgende Symptome (Krankheitszeichen, Beschwerden) können auf einen MH hinweisen:

- verzögerter Abgang des Kindspechs (Mekonium) beim Neugeborenen
- aufgeblähter Bauch
- funktioneller Darmverschluss (Ileus): Das Neugeborene kann kein Kindspech abführen.
- evtl. galliges Erbrechen
- Gedeihstörung (beim älteren Säugling und Kleinkind)
- In Einzelfällen kann es zu einer akuten Darmentzündung (Enterokolitis) mit Überwucherung durch Bakterien (toxisches Megakolon) kommen.

Manchmal sind die Symptome so schwach ausgeprägt, dass Sie mit Ihrem Baby entlassen werden, ohne dass die Diagnose MH gestellt wurde. Solange das Baby gestillt wird, ist der Stuhl in der Regel dünnflüssig und kann leichter vom Darm transportiert werden. Auch darmgesunde Stillkinder entleeren nicht täglich Stuhl, deshalb fallen unregelmäßige Entleerung und Verstopfungsneigung nicht sofort auf. Die Nahrungsumstellung von Muttermilch auf Beikost ist ein weiterer Zeitpunkt, zu dem Krankheitszeichen auftreten können. Die Konsistenz des Stuhls ändert sich und der Stuhl kann dann, wenn ein MH vorliegt, nicht ausgeschieden werden.

## Folgende Symptome treten meist ab Nahrungsumstellung auf:

- ständige, starke Verstopfung (Obstipation): Die Stuhlentleerung erfolgt nur jeden 2.–3. Tag oder noch seltener und ist unvollständig.
- Stuhlentleerung ist nur mit Hilfsmitteln möglich (z.B. Einläufen) oder nach Manipulation am Anus (mittels Thermometer oder Finger).
- Wird ein Thermometer oder Finger eingeführt, kommt es nach dem Zurückziehen unter Umständen zu einer explosionsartigen Entleerung.

- Der entleerte Stuhl ist sehr hart oder auch zäh/pastig, zwischendurch aber auch flüssig, und stinkt stark.
- Der Bauch ist ausladend und gebläht (Hinweis auf erweiterte, mit Luft gefüllte Darmschlingen).
- Obwohl eine Stuhlwalze im Unterbauch getastet werden kann, ist bei der *digito-rektalen* Untersuchung der Enddarm leer.
- Der Allgemeinzustand des Kindes ist manchmal schlecht, es erbricht oder verweigert die Nahrungsaufnahme und gedeiht nicht.  
**Achtung: Hier besteht auch die Gefahr einer Dehydration (Austrocknung).**
- Achtung: Im stuhlgefüllten, gedehnten Darm kann sich eine Entzündung der Darmwand entwickeln (Enterokolitis) bis hin zu einer schweren Blutvergiftung (Sepsis), evtl. mit lebensbedrohlichem Kreislaufzusammenbruch (Toxisches Megakolon/toxische Enterokolitis).

Aus Gesprächen mit betroffenen Familien wissen wir, dass Kinder manchmal jahrelang wegen Verstopfung nur mit Ernährungstipps oder Abführmitteln behandelt werden, bevor ein Arzt/eine Ärztin die Diagnose Morbus Hirschsprung stellt. Dies bedeutet für das Kind und die Familie einen langen Leidensweg, den es zu vermeiden gilt.



# Wie wird Morbus Hirschsprung diagnostiziert?

Morbus  
Hirschsprung  
Checkliste  
Diagnose >>



Hier finden Sie einen Überblick über mögliche Diagnose-Methoden – die Reihenfolge sagt nichts über die Wertigkeit ihrer Aussagekraft.

## • Ausführliches Gespräch

über die Vorgeschichte des Patienten/der Patientin und seiner/ihrer Familie (Anamnese)

## • Körperliche Untersuchung/ Symptome

- **Abtasten des Bauches**  
z.B. gebläht, vorgewölbt, harte Stuhlballen, eventuell erweiterte Dickdarmabschnitte tastbar
- **Rektale Untersuchung**  
Der Arzt/die Ärztin untersucht mit dem Finger den Darmausgang und den Enddarm.
- stark hörbare Darmgeräusche

## • Ultraschall des Bauchraums (Sonographie Abdomen)

Der erfahrene Arzt/die erfahrene Ärztin kann mit einem geeigneten Ultraschallgerät erkennen, wie gefüllt der Darm ist, wo Aufweitungen vorliegen oder ob Darmbewegung (Peristaltik) vorhanden ist.

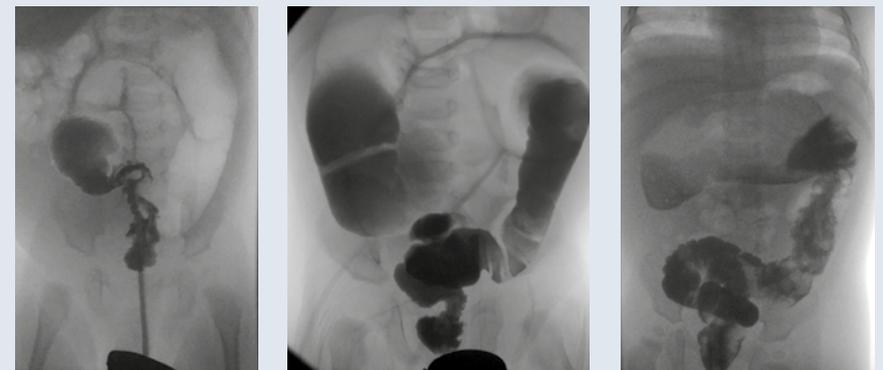
## • Röntgenuntersuchung des Darms mit Kontrastmittel (Kolonkontrasteinlauf)

Über einen Schlauch wird Kontrastmittel in den Darm eingebracht und der Darm anschließend unter Röntgendurchleuch-

tung dargestellt. So sollen das „enge“ Segment und der stark erweiterte Abschnitt des Darms sichtbar gemacht werden.

Allerdings ist die Untersuchungsmethode insbesondere dann „fehleranfällig“, wenn es sich z.B. um ein neugeborenes Kind handelt, nur ein kurzes Stück Darm betroffen bzw. *aganglionär* ist oder wenn das Kind vorher z.B. mit Einläufen entleert wurde.

Diese Untersuchungsmethode liefert in maximal 75% der Fälle ein richtiges Resultat und ersetzt in keinem Fall eine *Biopsie*.



Kolonkontrasteinlauf  
(mit freundlicher Genehmigung von Prof. Stefanie Märzheuser)

- **Gewebeentnahme aus der Darmwand/Darmschleimhaut (Biopsie)**

über **Saugbiopsie, Rektoskopie oder unter direkter Sicht**

Bei der *Biopsie* unterscheidet man unterschiedliche Entnahme-Techniken, denen gemeinsam ist, dass Gewebeprobe aus der Darmwand/Darmschleimhaut entnommen werden, die vom Pathologen mikroskopisch und mit speziellen *histochemischen* Tests auf das Vorhandensein von Nervenzellen und -fasern untersucht werden. (siehe Abb.)

- **Molekulargenetische Diagnostik**

Hierbei wird in Blutproben nach bekannten Gendefekten geforscht, die bei MH in Verbindung mit einem Syndrom von Bedeutung sind (als alleinige Methode zur Diagnose eines MH nicht geeignet).

**Es ist möglich, pränatal nach Gendefekten zu suchen, aber es gibt bisher keine Möglichkeit, Morbus Hirschsprung zu diagnostizieren.**

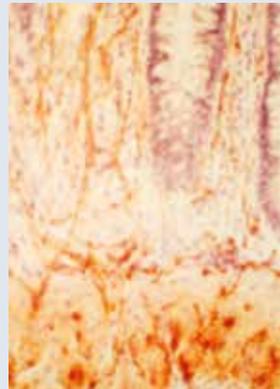


### Biopsie

Durch die *Biopsie* kann die Diagnose MH in der Regel gesichert oder ausgeschlossen werden.

Jedoch sind die angewandte Technik der Biopsie und die Erfahrung der Chirurgen/des Chirurgen und der Pathologin/des Pathologen von großer Bedeutung.

Biopsien sollten ab einer Höhe von mindestens 2 cm über der *Linea dentata* entnommen werden.



*AChE-positive Nervenfaser in der Mukosa und Submukosa des Rektums (mit freundlicher Genehmigung von Dr. Peter Reifferscheid)*

### Es gibt folgende Verfahren:

- **Rektumschleimhaut-(Saug-)biopsie**

Entnahme von etwa stecknadelkopfgroßen *Rektumschleimhautbiopsien* aus dem Enddarm durch den *Anus* in verschiedenen Abständen vom *Analring (Stufenbiopsie)*, die die Schleimhaut (*Mukosa*) und die darunter liegende Gewebeschicht (*Submukosa*) umfassen; eine Narkose ist nicht notwendig.

Es werden keine Proben aus der Darmwandmuskulatur entnommen.

- **Rektumvollwandbiopsie**

Entnahme von Gewebe aus dem Enddarm durch den *Anus* in verschiedenen Stufen mit Pinzette und Skalpell unter Sicht, in Narkose im Operationssaal.

Die Gewebeprobe enthält alle Schichten der Darmwand.

Laut der Rückmeldungen bei SoMA e.V. gibt es immer wieder Patient:innen, die falsche oder nicht eindeutige Biopsieergebnisse erhalten.

Das zeigt deutlich, wie wichtig die Einbindung eines/r entsprechend spezialisierten Pathologen/in ist. Gelegentlich muss eine Biopsie wiederholt werden, um eine endgültige Diagnose zu sichern.

# Wie wird Morbus Hirschsprung behandelt?

## Ist die Diagnose MH gesichert, so ist eine Operation in der Regel unumgänglich.

Bis zur Operation ist die Entlastung des Darms in der Regel durch regelmäßige Darmspülungen zu gewährleisten.

## Anlage eines künstlichen Darmausgangs (Stoma)

Wenn es nicht gelingt, den Darm durch Spülungen zu entlasten, zum Beispiel bei einem langstreckigen Morbus Hirschsprung oder abhängig vom Gesundheitszustand des Kindes (Darmverschluss, Sepsis), kann es erforderlich sein, vor der eigentlichen Operation einen vorzeitigen Darmausgang (*Anus praeter*) anzulegen. Dieser ermöglicht dem Organismus, sich zu erholen.

Der Haupteingriff kann dann zu einem Zeitpunkt erfolgen, an dem sich das Kind ausreichend stabilisiert hat und in einem besseren Allgemein- und Ernährungszustand ist. Außerdem kann die Anlage eines künstlichen Ausgangs dazu genutzt werden, zusätzliche Gewebeprobe zu entnehmen, um die Ausdehnung des *aganglionären* Darmabschnitts zu bestimmen. (Hilfen und Infos zur Stoma-Versorgung können bei SoMA e.V. erfragt werden.)

## Operation des MH

Die Operation strebt die möglichst vollständige Entfernung (*Resektion*) des Darmabschnitts an, in dem keine oder zu wenige Nervenzellen vorhanden sind. Anschließend wird der gesunde, funktionierende Darm an das verbleibende kurze Stück des Enddarms angeschlossen (*Anastomose*).

Die Ausdehnung des fehlinnervierten Darmes sollte vor der Durchzugsoperation bestimmt worden sein. Vor Beendigung der Durchzugsoperation sollte Sicherheit bestehen, dass der durchgezogene Darm, der oberhalb des Analkanals angeschlossen wird, Ganglienzellen vorweist. Deshalb sind während der Operation Biopsien in Form von sogenannten „*Schnellschnitten*“ ein übliches Mittel, um das Vorhandensein von Ganglienzellen zu bestätigen.

Das Vorgehen bei der Operation ist abhängig von der Erfahrung des Chirurgen/der Chirurgin sowie den klinischen Gegebenheiten und Möglichkeiten der Pathologie.

Technisch und funktionell problematisch ist bei der Operation auch, dass im Bereich des alleruntersten Darmabschnitts bis zum Schließmuskel operiert werden muss. Der Schließmuskel selbst darf jedoch bei der Operation auf keinen Fall verletzt werden, um die Kontinenz zu erhalten. Die Herausforderung ist also, so nahe wie möglich an den Schließmuskel heranzugehen, um möglichst viel fehlgebildeten, nicht funktionierenden Darm entfernen zu können, ohne aber die Funktion des Schließmuskels zu schädigen.

Dazu sind unterschiedliche Operationsverfahren bekannt, die jeweils nach dem Kinderchirurgen benannt wurden, der diese Technik entwickelt hat. Die Methoden unterscheiden sich unter anderem dadurch, dass entweder vom *Anus* aus oder per Bauchschnitt – offen oder minimalinvasiv (*laparoskopisch*) – oder in Kombinationstechnik operiert wird.

Die Wahl des Verfahrens hängt von der Form des MH und vom Operateur/der Operateurin ab.

Morbus  
Hirschsprung  
Checkliste  
Operationen >>



## Per Bauchschnitt:

- Operation nach Swenson (Durchzug, *Resektion* und extraanale End-zu-End-*Anastomose*)  
Die OP nach Swenson kann auch *transanal* durchgeführt werden.
- Operation nach Duhamel (*Resektion*, Durchzug und *transanale* Seit-zu-Seit-*Anastomose*: *Aganglionäre* Rektumvorderwand (bleibt bestehen) mit normal innerviertem durchgezogenem Dickdarm = Hinterwand)
- Operation nach Soave (*Resektion*, Durchzug durch eine Darmmanschette ohne Schleimhaut und *transanale* End-zu-End-*Anastomose*)
- Operation nach Rehbein (tiefe End-zu-End-*Anastomose*, Operation über einen Bauchschnitt)  
Die Herausforderung bei dieser Technik ist, das *Rektum* (Mastdarm) vom Bauch aus zu entfernen – wird nur noch selten angewendet.

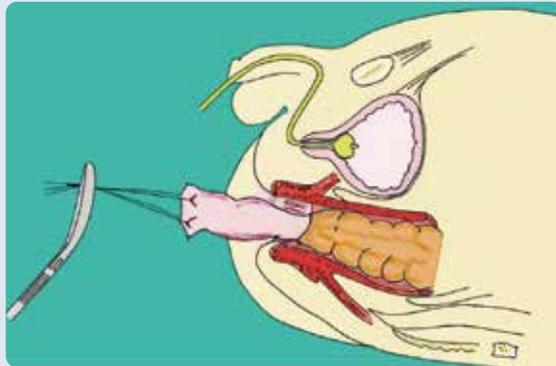
## Minimalinvasive Vorgehensweise:

- OP nach Georgeson (wie Soave, aber *laparoskopisch*)

## Operation nach de la Torre

Präparation des gesamten Rektums/Sigmas; Markieren des Darmes mit verschiedenfarbigen Fäden zur Orientierung während der Skelettierung, um Torsionsfehler (Verdrehung des Darms um die Längsachse) zu vermeiden.

(mit freundlicher Genehmigung von Dr. Sabine Grasshoff-Derr)



## Transanale endorektale Durchzugsoperation (transanal endorectal pull-through TERPT):

- Operation nach de la Torre (= transanaler Soave)  
Resektion des aganglionären Darms und Anastomose zwischen regulär innerviertem Darm und kurzem Rektumstumpf ausschließlich transanal (durch den Anus und ohne Bauchschnitt). Bei entsprechender Vorbereitung (Reinigung) des Darms ist die Anlage eines vorzeitigen Darmausgangs (*Anus Praeter*) nicht zwingend erforderlich. Diese OP-Methode hat sich zunehmend durchgesetzt, muss allerdings bei langstreckigen MH-Formen mit einem Bauchschnitt bzw. einem laparoskopischen Eingriff kombiniert werden.

## Anorektale Myektomie:

- Die anorektale Myektomie wurde ursprünglich in Kombination mit der Rehbein-Operationstechnik angewendet. Sie gilt heute als obsolet und sollte nicht mehr angewendet werden, da daraus eine (permanente) *Dysfunktion* des Schließmuskels mit verbleibender Inkontinenz resultieren kann.

## Für alle OP-Methoden gilt:

Bei allen OP-Methoden liegt die Herausforderung darin, die Länge des zu entfernenden Darmabschnitts zu bestimmen. Hierbei ist auch zu beachten, dass zwischen dem nervenfreen Darmabschnitt und dem gesunden Darm ein unterschiedlich langes Übergangsegment liegt, das zwar Nervenzellen enthält, aber in zu geringer Zahl (*Hypoganglionose*). (siehe Abb.)

Diese sogenannte Transitionszone muss bei der Operation entfernt werden, um Folgeoperationen zu vermeiden. Die Bedeutung der Transitionszone ist mittlerweile umstritten.

Auch ist die Verletzung von Strukturen des u.a. für die *Kontinenz* wichtigen Analkanals unbedingt zu vermeiden.

Insbesondere bei Patient:innen mit komplexen Fehlbildungen, bei denen mehrere Eingriffe zu erwarten sind, wird empfohlen, bei der Operation latexfreie Materialien (Handschuhe, Katheter etc.) zu verwenden. So kann der späteren Entwicklung einer Latexallergie vorgebeugt werden.

Die korrigierende Operation eines MH mit der Entfernung des aganglionären Darms ist kein Notfalleingriff, sondern sollte in Ruhe vorbereitet werden.

Sie sollte nur von entsprechend erfahrenen Kinderchirurg:innen durchgeführt werden, da das Ergebnis gravierende Auswirkungen, u.a. auf die *Kontinenz*, und weitere gesundheitliche Probleme (z.B. Blasenentleerungsstörungen) hat.

Morbus Hirschsprung  
Checkliste  
Zweitmeinung >>



Lassen Sie sich also genügend Zeit mit der Wahl des/der Kinderchirurgen/in und der Klinik. Holen Sie sich ggf. in Ruhe eine Zweitmeinung ein, bevor Sie einer Operation zustimmen.

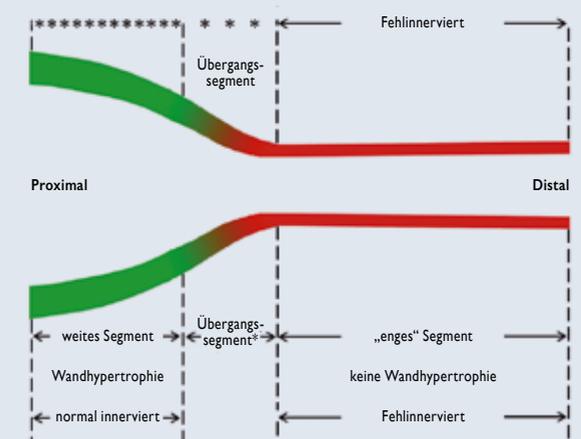
*Unklarheiten oder ein Nichtverstehen medizinischer Sachverhalte auf Seite der Betroffenen bzw. der Eltern können nur durch Nachfragen behoben werden! Scheuen Sie sich nicht zu fragen, wenn Sie etwas nicht verstanden haben.*

## Morbus Hirschsprung Schemazeichnung

normal innerviertes Megakolon

aganglionäres Segment

Quelle: Nixon-H, O'Donnell-B: Essentials of paediatric surgery. 4th ed. 1992 Oxford (Butterworth-Heinemann Ltd.) p. 165 (modifiziert) – mit freundlicher Genehmigung von Dr. Peter Reifferscheid

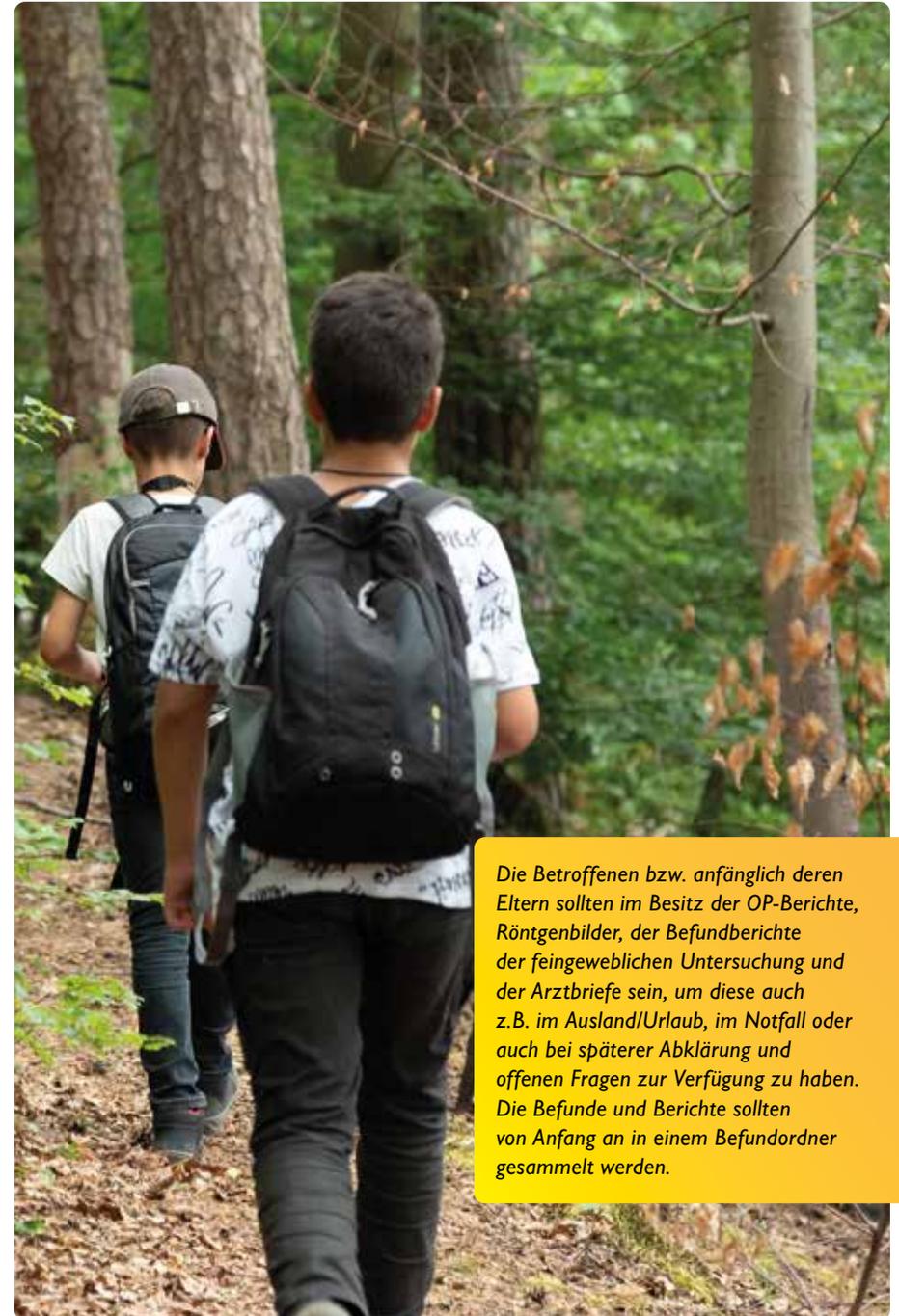


\* Beim Übergangsegment spricht man auch vom „Kalibersprung“ (siehe Fachbegriffe)

## Was passiert nach der Operation?

Während der ersten Wochen nach dem Eingriff sind folgende Punkte zu beachten oder Maßnahmen anzuwenden:

- Viele Kinder haben zunächst sehr häufigen und dünnen Stuhlgang (5–30 x am Tag) und bekommen deshalb einen wunden Po.
- Die Haut am Po reagiert dann sehr empfindlich und bedarf einer besonderen Pflege.
- Für eine gewisse Zeit müssen evtl. Medikamente eingenommen werden, die die Konsistenz des Stuhls beeinflussen.
- Nach der Korrektur eines Morbus Hirschsprung sollte eine Bougierung nicht erforderlich sein und es sollte auch nicht prophylaktisch bougiert werden.
- In der Folgezeit ist auf eine ausreichende Stuhlentleerung zu achten. Die Häufigkeit des Stuhlgangs und die Konsistenz (dünn, geformt, ...) normalisiert sich meist in einem Zeitraum von mehreren Monaten. Allerdings ist dies auch von der Länge des verbliebenen Restdarms abhängig. Hier kann ein gutes Spülmanagement (Bowel Management) hilfreich sein.
- Wurde ein künstlicher Darmausgang (Stoma) angelegt, kann dieser bei der Durchzugsoperation oder alternativ einige Wochen danach in einer weiteren Operation wieder verschlossen werden.



Die Betroffenen bzw. anfänglich deren Eltern sollten im Besitz der OP-Berichte, Röntgenbilder, der Befundberichte der feingeweblichen Untersuchung und der Arztbriefe sein, um diese auch z.B. im Ausland/Urlaub, im Notfall oder auch bei späterer Abklärung und offenen Fragen zur Verfügung zu haben. Die Befunde und Berichte sollten von Anfang an in einem Befundordner gesammelt werden.

## Gibt es Komplikationen und Langzeitfolgen?

Wie bei jeder Operation kann es auch bei MH zu Komplikationen kommen. Diese können sein:

- Wundinfektion
- Die Verbindungsnahte halten nicht (*Anastomoseninsuffizienz*).
- Die Naht schrumpft oder infiziert sich: Anastomosenenge (narbige *Stenose*)
- Darmverschluss (*Ileus*), z.B. durch Verwachsungen im Bauchraum
- als Spätkomplikation: fortbestehende Darmentzündung (*Enterokolitis*)
- In sehr seltenen Fällen kann es zu einer Stuhlinkontinenz kommen. Diese kann mit Hilfsmitteln so behandelt werden, dass das Kind dennoch „sozial kontinent“ sein kann.

Kinder mit MH sollten auch nach der Operation engmaschig betreut und mit einer gezielten interdisziplinären Nachsorge langfristig begleitet werden. Dies sollte durch erfahrene Kinderchirurg:innen in Zusammenarbeit mit erfahrenen Kinderärzt:innen und Kinder gastroenterolog:innen sowie erfahrenen Pflegekräften erfolgen.

Auch wenn keine Komplikationen vorlagen und die Operation erfolgreich verlief, bleibt es wichtig, auf eine ausreichende Stuhlentleerung zu achten. Es besteht oft auch nach der Operation ein Problem, den Stuhl zu entleeren, weil die Kommunikation zwischen Enddarm und Schließmuskel, die für die Stuhlentleerung entscheidend ist, nicht perfekt funktioniert und weil der innere Schließmuskel auch nach der Operation eine „Öffnungsschwäche“ aufweist.

- Bis zu 30% der Kinder behalten eine Verstopfungs- und Blähungsneigung bis ins Erwachsenenalter. Eine Ursache hierfür ist u.a. die Öffnungsschwäche des Schließmuskels, die sogenannte *Anal-Sphinkterachalasie*. Hier fehlt die nötige Muskelerstarrung, die eine Entleerung ermöglicht.
- Eine langanhaltende Verstopfung kann zu Stuhlschmierchen führen und zu einer sogenannten *Überlaufinkontinenz* (*Pseudoinkontinenz*).
- Manchmal ist auch eine unvollständige Entfernung des *aganglionären* bzw. *hypoganglionären* Segments ursächlich für den Fortbestand der Hirschsprung-Symptome. Dann ist unter Umständen nach entsprechender Diagnostik (*Biopsien*) eine weitere Operation erforderlich.

- Das „Saubere-Werden“ der Kinder ist in der Regel eher verzögert. Manchmal spannen die Kinder zusätzlich unbewusst beim Versuch der Stuhlentleerung den Beckenboden an (*paradoxe Kontraktionen*).
- **Achtung:** Ein ausgeprägtes und länger bestehendes *Megakolon* kann unter Umständen auch zu weiteren Problemen führen: Harntransportstörungen (*Abflussstörung* aus dem Nierenbecken und/oder dem Harnleiter), Nieren- oder Lungenprobleme, verzögerte Geschlechtsreife.

### Mögliche Maßnahmen

- Um den Stuhl zu regulieren, kann ein gezielter Einsatz von unterschiedlichen Lebensmitteln hilfreich sein. Mit der Zeit entwickeln die Eltern oft ein gutes Gespür, welche Nahrungsmittel ihrem Kind guttun und welche nicht. Der Austausch mit einer erfahrenen Ernährungsberatung kann Unterstützung bieten.
- Stuhlauflockernde Medikamente oder stimulierende Abführmittel können gegebenenfalls unterstützen.
- Es kann erforderlich sein, die Stuhlentleerung mit Einläufen bzw. Spülungen zu unterstützen. Hier sollten Sie von kompetentem, erfahrenem Pflegepersonal angeleitet werden.
- Bekommt man die Verstopfung nicht in den Griff, entleert das Kind nie ausreichend und schmiert ständig, können weitere Untersuchungen und Maßnahmen notwendig sein.
- Zur Behandlung von fortbestehender Verstopfung (*Obstruktion*) und *Enterokolitis* gibt es Therapieansätze mit Botox, das in kurzer Narkose in den Schließmuskel injiziert wird. Dies kann zu einer möglichen Besserung der Symptome beitragen. Die Behandlung kann bei Bedarf wiederholt werden.
- Sinnvoll kann eine physiotherapeutische Behandlung sein, insbesondere bei ausgeprägten Stuhlentleerungsstörungen.
- Verhaltens- oder psychotherapeutische Unterstützung können dabei ebenfalls wirksam sein und außerdem der Familie helfen, mit den Belastungen, die mit MH einhergehen können, besser umzugehen.



---

## Morbus Hirschsprung – wie geht es weiter?

---

**Anders als manche Ärzt:innen bisher angenommen haben, kann Morbus Hirschsprung nicht „wegoperiert“ werden. Häufig kommt es auch nach der Operation noch zu Problemen.**

Je größer die Gruppe der MH-Betroffenen bei SoMA e.V. wird, desto mehr wird deutlich, wie wichtig die langfristige Nachsorge ist und dass auch diese in Händen erfahrener Behandler:innen sein sollte.

- Schon im Krankenhaus, aber auch nach der – inzwischen immer früheren – Entlassung aus dem Krankenhaus (z.T. schon nach 7 Tagen!) müssen meist die Eltern die Initiative ergreifen und sich um die Nachsorge kümmern: Nicht selten kommt es anfangs zu Wund-Sein und häufigem Stuhlgang.
- Ernährungsfragen müssen geklärt, ggf. Blutwerte kontrolliert oder Medikamente eingesetzt werden.
- Physiotherapeutische Maßnahmen, Darmspülungen oder Toilettentraining können hilfreich sein.
- Nehmen Sie Hilfen an, denn Sie müssen nicht alles alleine schaffen: Es gibt verschiedene Möglichkeiten von Pflegegeld über Verhinderungspflege oder steuerliche Entlastungen aufgrund eines Schwerbehindertenausweises.
- Da es sich bei MH um ein schambehaftetes Krankheitsbild handelt, kann für die Eltern, aber auch für die Kinder, die Jugendlichen und Erwachsenen der Austausch mit ebenfalls Betroffenen von Nutzen sein.
- Es kann sein, dass Kinder mit Morbus Hirschsprung in Kindergarten, Grund- und weiterführender Schule individuelle Absprachen oder Unterstützung zur praktischen Bewältigung des Alltags benötigen – hierfür ist es hilfreich, wenn Eltern und betroffene Kinder gegebenenfalls gemeinsam mit den Erzieher:innen und Lehrkräften überlegen, wie der Tagesablauf am besten gelingen kann.
- Mit Schuleintritt und Pubertät wird es immer wichtiger, dass die Betroffenen zunehmend Selbstständigkeit erlangen und Verantwortung für den eigenen Körper übernehmen, um selbstbewusst mit der Erkrankung im sozialen Umfeld umgehen zu können.
- Erwachsene Betroffene brauchen kompetente Ansprechpartner:innen in der Erwachsenenmedizin, aber auch bei Fragen zum Beispiel zu Kinderwunsch und Genetik.



**Die Erfahrung zeigt, dass ein Großteil der Kinder nach korrekt durchgeführter Durchzugsoperation und regelmäßiger Nachsorge im Laufe des Lebens eine adäquate Kontinenz und gute Lebensqualität erreichen können.**



## Hilfe und Unterstützung

Die Behandlung von Patient:innen mit MH berührt verschiedene medizinische und therapeutische Disziplinen. Erfahrung mit dieser seltenen Fehlbildung sollte dabei zwingend vorhanden sein. Nur so können die bestmöglichen Ergebnisse erzielt werden. SoMA e.V. setzt sich für eine Zentralisierung in der Kinderchirurgie ein, um die Lebensqualität der Patient:innen zu verbessern.

Fragen Sie nach, über wie viel Erfahrung die Behandler:innen verfügen. Fragen Sie außerdem auch andere Eltern und Betroffene nach ihren Erfahrungen. Dies können Sie z.B. bei SoMA e.V., der Selbsthilfeorganisation für Menschen mit anorektalen Fehlbildung und Morbus Hirschsprung.

*Der Austausch mit anderen Eltern und Betroffenen kann bei der Suche nach geeigneten Behandlungsmöglichkeiten hilfreich sein.*

*Die meisten Eltern haben noch nie etwas von Morbus Hirschsprung gehört. Es kann hilfreich und entlastend sein, zu anderen betroffenen Eltern und/oder einer Selbsthilfeorganisation Kontakt aufzunehmen.*



*Gemalt von Hirschsprung-Geschwisterkindern während der MH-Patiententagung 2022 in Berlin*

## Wer ist SoMA e.V. und welche Hilfe gibt es hier?

SoMA e.V. bietet Menschen mit anorektaler Fehlbildung und Morbus Hirschsprung Beratung und Hilfe an. In der bundesweit tätigen Selbsthilfeorganisation sind Eltern betroffener Kinder, betroffene Kinder, Jugendliche und Erwachsene sowie fördernde Mitglieder organisiert.

Unterstützt durch einen interdisziplinären Fachbeirat ist es das Ziel, die Lebensqualität der Patient:innen zu verbessern, Informationen weiterzugeben und Erfahrungen auszutauschen.

Im Jahr 1989 gegründet hat SoMA derzeit rund 1.400 Mitglieder, davon sind mehr als 300 Morbus Hirschsprung-Familien. (Stand September 2024)

**Morbus Hirschsprung  
Fachliches >>**



Zahlreiche Informationen zum Krankheitsbild, Handreichungen zur Herangehensweise sowie den Kontakt zu den leitenden Beraterinnen, Ihre Ansprechpartnerinnen für Fragen rund um das Thema Morbus Hirschsprung findet man unter <https://www.soma-ev.de/fachliches/morbus-hirschsprung/>

### SoMA bietet unter anderem:

- Erfahrungsaustausch über die Alltagssituation
- Hilfe und Beratung bei den besonderen Herausforderungen, die mit dieser seltenen angeborenen Fehlbildung verbunden sind
- Veranstaltungen für Betroffene und Angehörige zu unterschiedlichen Themen und für verschiedene Altersgruppen
- Patientenverständliche Informationsmaterialien zu vielen wichtigen Themen wie z.B. Ernährung, Wundsein, Physiotherapie und Schwerbehindertenausweis
- Beratung bei sozialrechtlichen Fragen wie z.B. Pflegegeld oder Beantragung eines Schwerbehindertenausweises

### Weitere SoMA Aktivitäten:

- Interessensvertretung der Patient:innen gegenüber Kostenträgern und Fachleuten in Klinik und Praxis
- Förderung von Forschung und Wissenschaft
- Internationale Zusammenarbeit in den europäischen Referenznetzwerken (<https://www.ern-ernica.eu/>)

## Nationale & internationale Selbsthilfeorganisationen und Netzwerke

### SoMA Austria

<https://soma-austria.at>  
Am-Ostrow-Park 11/7, 1220 Wien  
E-Mail: [office@soma-austria.at](mailto:office@soma-austria.at)  
Mazeena Mohideen, Vorsitzende  
E-Mail: [mazeena.mohideen@soma-austria.at](mailto:mazeena.mohideen@soma-austria.at)

Links zu weiteren nationalen und internationalen Selbsthilfeorganisationen sowie Netzwerken >>



## Fachbegriffe

**Abdomen:** Bauchraum

**Aganglionose:** Fehlen von Nervenzellen in der Darmwand

**totale Aganglionosis koli:**

Der gesamte Dickdarm ist betroffen; man nennt das auch Zülzer-Wilson-Syndrom.

**aganglionär:** nervenzellenfrei

**Analsphinkterachalasie:** Öffnungsschwäche des inneren Schließmuskels

**Anamnese:** Erhebung der Krankengeschichte eines/einer Patienten/in in Form einer systematischen Befragung

**Anastomose:** operativ geschaffene Verbindung zwischen zwei Hohlorganen, z.B. Anastomose im Darmbereich: Nach Entfernen eines erkrankten Darmabschnittes werden die beiden gesunden Darmenden wieder miteinander verbunden, d. h. anastomosiert.

**Anastomosensuffizienz:** Aufreißen oder Undichtwerden einer Verbindung zwischen zwei anatomischen Strukturen (Anastomose)

**anorektale Manometrie:** Messung von Druckabläufen im Anorektum unter standardisierten Bedingungen; untersucht die Funktionsfähigkeit des Enddarms und des anorektalen Schließmuskelapparates sowie die Koordination mit der Beckenbodenmuskulatur

**Anus:** Austrittsöffnung des Magen-Darm-Trakts am Damm

**Anus praeter (Ileostoma oder Kolostoma):** operativ angelegter (künstlicher) Darmausgang im Dünndarm oder Dickdarm zur Entlastung oder zeitweisen Umgehung eines Darmabschnittes oder zur definitiven Stuhlableitung

**Biopsie:** Gewebeprobeentnahme

**bougieren, kalibrieren:** aufdehnen, z.B. von Stenosen; auch Maßnahme zur Verhinderung von *Narbenstrikturen*

**Dehydration:** Flüssigkeitsmangel im Körper

**digito-rektale Untersuchung:** mit dem Finger transanal vorgenommene Untersuchung des Anorektums und der angrenzenden Organe

**Dysfunktion:** fehlerhafte Funktion eines Organs bzw. eines physiol. Ablaufs

**Enterokolitis:** Dickdarmentzündung

**Ganglien:** Anhäufung/Ansammlung von Nervenzellen im peripheren Nervensystem; Ganglien werden auch als Nervenknoten bezeichnet

**Hypoganglionose:** Verminderung des Nervenzellgehalts pro Ganglion um mehr als 50%: Die Anzahl der Ganglien pro Darmwandabschnitt ist reduziert, der Abstand zwischen den Ganglien vergrößert; bei MH im Übergangsegment zwischen aganglionärem und gesundem (normal innerviertem) Darm, selten als eigenständiges Krankheitsbild; nur an seromuskulären und an Vollwandbiopsien zu diagnostizieren

**Hirschsprung's Disease (HD) oder HSCR:** Bezeichnungen für MH im anglo-amerikanischen Raum

**Histochemie:** Untersuchung von Gewebsschnitten unter dem Mikroskop, wobei die Färbung des Präparates das Ergebnis der chemischen Eigenschaften bzw. Reaktionen des Gewebes ist

**Histologie:** Untersuchung von Gewebsschnitten unter dem Mikroskop; Teilgebiet der Anatomie und Pathologie

**Ileus:** lebensbedrohliche Störung der Darmpassage

**Kalibersprung:** Übergang vom weiten, aufgestautem (Megakolon) zum „engen“ aganglionären Dickdarmabschnitt; nicht immer identisch mit der Grenze zwischen normal innerviertem und aganglionärem Dickdarm

**Kolonkontrasteinlauf:** Röntgenuntersuchung des Dickdarms nach Einbringen eines Kontrastmittels

**kongenital:** angeboren

**Kontinenz:** Fähigkeit, Stuhl bzw. Urin zu halten und kontrolliert zu einer selbstgewählten Zeit, an einem selbstgewählten Ort auszuscheiden

**Laparoskopie:** Bauchspiegelung; Eingriff mit Hilfe eines optischen Instruments innerhalb der Bauchhöhle

**Linea dentata** [gezähnelte Linie] (= Linea pectinea): anatomische Grenzlinie im Analkanal. Hier trifft das (unverhornte) Plattenepithel (die „Haut“) des Analkanals auf die oral davon liegende dickdarmtypische Rektumschleimhaut.

**Manometrie:** siehe anorektale Manometrie

**Megakolon:** sehr große Dickdarm-erweiterung

**Mekonium:** Kindspech

**Mukosa:** Schleimhaut

**anorektale Myektomie:** Hierbei wird der straffe Muskelring des Schließmuskels an einer Stelle durchtrennt und ein Streifen des aganglionären Enddarms entnommen.

**Narbenstriktur:** Verengung der Narbe

**Obstipation:** Verstopfung; zu seltene und/oder unvollständige und/oder zu harte Stuhlentleerung, die mit Begleitsymptomen einhergeht

**Peristaltik:** wellenförmig verlaufende Kontraktions- und Entspannungsphasen der Längs- und Ringmuskulatur des Darms zur Durchmischung und Weiterbeförderung des Darminhalts

**pränatal:** vorgeburtlich

**rektal:** den Enddarm betreffend

**Rektum:** Enddarm oder Mastdarm

**Rektumanometrie:**

>> siehe *anorektale Manometrie*

**Rektosigmoid:** Rektum und Sigma (der vor dem Rektum gelegene Dickdarmabschnitt)

**Rektoskopie:** Mastdarmspiegelung

**Rektumperforation:** versehentliches Durchstoßen der Enddarmwand

**Rektumstufenbiopsie:** Gewebeprobeentnahme an mehreren Stellen des Rektums in verschiedener Höhe

**Resektion:** operative Entfernung

**Saugbiopsie:** Entnahme von Gewebeprobe mit einem speziellen Instrument, das die Schleimhaut ansaugt

**Schnellschnitt:** feingewebliche Untersuchung von Gewebeproben durch eine/n Pathologen/in während einer noch laufenden Operation, z.B. dann, wenn der weitere Verlauf der Operation vom Befund der Schnellschnittuntersuchung abhängt. Dabei werden von der unfixierten Gewebeprobe nach Schockfrieren in flüssigem Stickstoff Gefrierschnitte angefertigt, die umgehend gefärbt und histologisch (unter dem Mikroskop) untersucht werden. Der Befund wird dem Operateur innerhalb von ca. 10–15 Minuten telefonisch mitgeteilt.

**Sepsis:** lebensbedrohliches Krankheitsbild als Reaktion auf krankmachende Keime und ihre Produkte, die aus einem Infektionsherd in den Blutstrom gelangen

**Sigma:** s-förmiger, vor dem Rektum gelegener Dickdarmabschnitt

**Sonographie/Sonogramm:** Anwendung von Ultraschall als (schnitt-)bildgebendes Verfahren zur Untersuchung z.B. von inneren Organen

**Sphinkter ani internus:** innerer Schließmuskel

**Sphinkterachalasie:** fehlende Erschlaffung des inneren (Anal-)Schließmuskels

**Stenose:** angeborene oder erworbene Verengung eines Hohlorgans oder einer Körperöffnung

**Stoma:** operativ angelegter (künstlicher) Darmausgang zur Entlastung oder zeitweisen Umgehung eines Darmabschnittes oder zur definitiven Stuhlableitung

**Submukosa:** Gewebsschicht zwischen Schleimhaut und Muskelschicht

**Syndrom:** gleichzeitiges Vorliegen verschiedener Krankheitszeichen mit vermuteter oder bekannter gleicher Ursache

**toxisches Megakolon:** starke, entzündliche Dickdarmverengung mit Überwucherung/Durchwanderung der Darmwand durch Bakterien

**transanal:** durch den Anus

**Übergangszone:** unterschiedlich langer Darmabschnitt zwischen gesundem und aganglionärem Darm, gekennzeichnet durch einen verminderten Ganglienzellbesatz  
>> siehe Hypoganglionose

**Überlaufinkontinenz/  
Überlaufinkopresis:**

Bei einer Überlaufinkopresis oder Überlaufinkontinenz (auch Pseudo-Inkontinenz) liegt eine starke Verstopfung vor: Dünner Stuhl läuft unbemerkt an eingedicktem Stuhl vorbei und kann nicht gehalten werden. Der Patient ist scheinbar inkontinent.

**Zuelzer-Wilson-Syndrom:** totale Aganglionose

## DANKE für die Beratung und Förderung

### Fachberatung

Wir bedanken uns bei den Mitgliedern des interdisziplinären Fachbeirats von SoMA e.V., die diese Broschüre mit-erarbeitet und auf fachliche Richtigkeit durchgesehen haben.

### Förderung

Die überarbeitete 5. Auflage wurde mit freundlicher Unterstützung der GKV Gemeinschaftsförderung Selbsthilfe auf Bundesebene nach §20h SGB V finanziert. Dabei handelt es sich um einen Zusammenschluss der Verbände: Verband der Ersatzkassen e.V. (vdek), AOK Bundesverband GbR, BKK-Dachverband e.V., IKK e.V., Knappschaft, Sozialversicherung für Landwirtschaft, Forsten und Gartenbau.

Für die Inhalte dieser Veröffentlichung ist die Selbsthilfeorganisation verantwortlich. Etwaige Leistungsansprüche gegenüber den Krankenkassen sind hieraus nicht ableitbar.

*Vielen Dank an alle, die Zeit und Mühe für diese Broschüre aufgewendet haben.*

GKV-Gemeinschafts-  
förderung Selbsthilfe  
auf Bundesebene



---

# Impressum

---

## Herausgeber

SoMA e.V.  
Selbsthilfeorganisation für Menschen  
mit Anorektal-Fehlbildungen  
Blombergstr. 9, 81825 München  
Telefon: 089-14 90 42 62  
E-Mail: [mail@soma.de](mailto:mail@soma.de)  
[www.soma-ev.de](http://www.soma-ev.de)

SoMA e.V. ist eingetragen im Vereins-  
register München VR 201252  
Freistellungsbescheid I43/ 221/60292  
Finanzamt München für Körperschaften

## Redaktion/Schlussredaktion

Annette Lemli, 1. Vorsitzende SoMA e.V.  
Sylvia Mättler, 2. Vorsitzende SoMA e.V.

## Layout/Satz

Steinbüchlers Büro, München

## Fotos

Vielen Dank an die Mitglieder von SoMA,  
die die Fotos für die Broschüre zur  
Verfügung stellten.

Seiten 4, 11, 12, 15, 21, 23, 29:  
© Andy Alexander, [andyalexander.de](mailto:andyalexander.de)

Abbildungen und Zeichnungen:  
siehe Bildhinweis

# SoMA

© SoMA e.V. – 5. Auflage 2024

Der Inhalt dieser Broschüre ist urheberrechtlich geschützt. Weitergabe und Vervielfältigung auch von einzelnen Teilen, zu welchem Zweck und in welcher Form auch immer, sind ohne die ausdrückliche schriftliche Genehmigung durch SoMA e.V. nicht gestattet.

Diese Broschüre können Sie per E-Mail bestellen unter [mail@soma-ev.de](mailto:mail@soma-ev.de)  
oder per Post: SoMA e.V., Blombergstr. 9, 81825 München



Diese Broschüre richtet sich an Eltern von Kindern mit der Diagnose  
„Morbus Hirschsprung“ ebenso wie an erwachsene Betroffene,  
an Interessierte aus den verschiedenen behandelnden Disziplinen sowie  
an alle, die sich über diese angeborene Fehlbildung und ihre Folgen  
informieren möchten.

ISBN 978-3-9818663-7-7