

Gäller för: Verksamhet Kirurgi barn

Giltig från: 2025-10-23

Innehållsansvar: Matilda Bräutigam, (matbr5), Överläkare

Giltig till: 2027-10-15

Granskad av: Flera granskare finns - se eftersättsblad

Godkänd av: Cathrine Gatzinsky, (catwi3), Verksamhetschef

Hirschsprungs sjukdom

Förändringar sedan föregående version

Ändring under rubrik "Arbetsbeskrivning" om att biopsier skall diskuteras med Lund.

Bakgrund

Hirschsprungs sjukdom

Sjukdomen orsakas av avsaknad av nervceller (ganglioceller) i ett segment av tarmen från anus och uppåt i gastrointestinalkanal. Följden blir störd motorik (peristaltik) i det sjuka segmentet som inte kan relaxera och därmed ger tarmtömningbekymmer. Tarmen ovanför det sjuka segmentet får jobba mot ett högre motstånd och kan inte tömma sig adekvat vilket leder till dilatation av tarmen som är proximalt om det sjuka partiet. Därmed kan det livshotande tillståndet enterocolit utvecklas som innebär bakteriell överväxt i tarmen med följderna att bakterier kan komma ut i blodbanan och orsaka sepsis som komplikation till detta.

- 75% av patienterna har en klassisk form som innebär att det aganglionära segmentet omfattar anus, rectum och en del av sigmoideum.
- 5–10% av patienterna har ett kort aganglionärt segment, det vill säga från anus till mellersta rectum.
- 10% har total colon aganglionos.
- 1–2 % så kallat "long segment disease" där aganglionosen sträcker sig upp till mellersta eller proximala tunntarm.

Incidens 1:5000 levande födda och är vanligare hos pojkar, 4:1. Hos 10–15 % av barnen förekommer även Downs syndrom.

De barn som svarar bra på lavemangsbehandlingen kan utredas fullständigt innan kirurgisk åtgärd utförs. Om inte tillfredställande

tarmtömning uppnås med tarmsond/lavemang krävs akut laparotomi med framläggning av avlastande stomi.

Symtom

- Försenad mekoniumavgång >24 tim. efter födseln.
- Uppspänd buk.
- Gallfärgade kräkningar.
- Uppfödningssvårigheter.
- Enterocolit.
- Svår förstoppningproblematik.

Syfte

Syftet är att beskriva handläggning och omvårdnad kring barn med Hirschsprungs sjukdom.

Arbetsbeskrivning

Hirschsprungs sjukdom ingår i rikssjukvårdsdiagnoserna och skall därför behandlas och skötas på en rikssjukvårdsenhet som Lund eller Karolinska.

Vid misstanke om Hirschsprungs sjukdom påbörjas utredning hos oss med colonröntgen och anorektal manometri.

I de fall det rör sig om ileus som behöver opereras skall laparotomi göras här, biopsier tas samt eventuell stomi läggas. Efter svar på biopsier tas kontakt med Lund om Hirschsprungs sjukdom föreligger.

Kan barnet skötas med hjälp av lavemang görs detta parallellt med att utredning påbörjas hos oss. Utredning på sedvanligt vis med initial colonröntgen. Om denna inte tydligt visar på Hirschsprungs sjukdom skall manometri göras. Vidare utredning med tagning av biopsier diskuteras med barnkirurgkliniken i Lund.

Omhändertagande på avdelning

Elimination

Lavemang x flera/dag med tarmsond storlek 12-16, volym samt frekvens enligt läkarordination. Tarmsond vid behov för att släppa ut gaser och därigenom minska bukdistension. Urinmätning, avföringsmätning, bukomfång

Nutrition

Ventrikelsond vid gallfärgade kräkningar/uppspänd buk. Ventrikelsond nummer 8, öppen så länge barnet retinerar.

Dropp enligt läkarordination.

Ersätt alla retentioner med Natriumklorid.

Tillmatning då barnets tillstånd tillåter och lavemangsregimen fungerar enligt läkarordination.

Amnings/pump information till föräldrar.

Daglig vikt.

Andning/ Cirkulation

Andningsfrekvens, saturation och puls x 8–24.

Temp x 3–4.

Intravenös infart .

Prover enligt ordination.

Observation för tecken på sepsis med tanke på risk för enterocolit.

Läkemedelshantering

Antibiotika per os/intravenöst

Information till föräldrar

Information om vilken missbildning man utreder för och vilka undersökningar som kommer att göras. Upplärning av föräldrar för att ge lavemang. Etablera kontakt med stomi/tarmterapeut.

Psykosocialt

Uppmuntra föräldra-barn relation. Ställningstagande till kuratorskontakt beroende på hur snart barnet beräknas åka till rikssjukvårdsenhet.

Eventuell psykologkontakt.

Ansvar

Gäller för all hälso- och sjukvårdspersonal inom verksamhetsområde Kirurgi Barn, Drottning Silvias barnsjukhus, SU/Östra.

Verksamhetschefen ansvarar för att de rutiner och riktlinjer som verksamheten kräver finns tillgängliga och att verksamheten arbetar enligt SOFS 2011:9.

Uppföljning, utvärdering och revision

Verksamhetschefen ansvarar ytterst för revision/uppföljning av innehållet i rutinen. Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior

om rutinen är kopplad till patient. Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControlPRO.

Granskare/arbetsgrupp

Matilda Bräutigam, överläkare Kirurgi barn, Område 1/SU,
innehållsansvarig

Malin Karlsson Leidzén, barnsjuksköterska Kirurgiavdelning barn,
Område 1/SU, innehållsgranskare

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet Kirurgi barn

Innehållsansvar: Matilda Bräutigam, (matbr5), Överläkare

Granskad av: Matilda Bräutigam, (matbr5), Överläkare, Malin Karlsson Leidzén, (malle2), Sektionsledare

Godkänd av: Cathrine Gatzinsky, (catwi3), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9774-1570060579-378

Version: 11.0

Giltig från: 2025-10-23

Giltig till: 2027-10-15