

### **KF-1.3 Morbus Hirschsprung im Erwachsenenalter**

D. Watz<sup>1</sup>, U. Clauer<sup>1</sup>, F. Lanzl<sup>1</sup>, J. Roder<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Kreisklinik Altötting

Wir berichten über eine 27-jährige Patientin, die mit reflektorischem Harnverhalt bei Koprostase in unserer Klinik stationär aufgenommen wurde. In der Anamneseerhebung ließ sich eruieren, dass die Patientin bereits mindestens seit der Pubertät an massiven Obstipationen mit teilweise Stuhlverhalt bis zu zwei Wochen leide. CT-morphologisch zeigte sich ein stark dilatiertes, stuhlgefülltes Kolon mit extrem weiter Rektumampulle. Die komplette Koloskopie zeigte ein deutlich ektatisches, sackartig erweitertes Colon sigmoideum ohne Peristaltik und Haustrierung. Die endoskopisch entnommenen Stufenbiopsien von 15 cm bis 60 cm ab ano ergaben kolorektale Schleimhaut ohne Nachweis von Ganglienzellen im Plexus submucosus als Zeichen einer Fehlinnervation des Darmes. Die oral und aboral von diesem Darmabschnitt entnommenen Biopsien mit Nachweis von Ganglienzellen im Plexus submucosus. Wir führten zunächst die Anlage eines protektiven doppeläufigen Ileostomas durch. Anschließend erfolgte die tiefe anteriore Rektumresektion und Resektion des linken Hemikolons mit transanaler Seit-zu-End Transversorektostomie. Im histopathologischen Präparat zeigten sich fehlende Ganglienzellen in der Submukosa sowie eine Dysganglionose passend zu der klinischen Verdachtsdiagnose eines Morbus Hirschsprung. Der orale Absetzungsrand zeigte eine regelrechte Ganglienzellverteilung. Die Patientin wurde nach Ileus-OP am 13. postoperativem Tag bei primär geheilter tiefer Anastomose entlassen.

#### **Zusammenfassung:**

Der Morbus Hirschsprung ist eine angeborene Fehlbildung des enteralen Nervensystems mit fehlendem Einwandern der Nervenzellen des Plexus submucosus und Plexus myentericus während der 6. bis 12. SSW. Die Aganglionose ist regelhaft vom distalen Rektum über ein unterschiedlich langes Segment oralwärts ausgeprägt. In den meisten Fällen (ca. 80% d.F.) ist sie auf das Rektosigmoid beschränkt.