PATIËNTENREIS

Darmfalen bij Pediatrische Intestinale Pseudo-Obstructie (PIPO)

FEBRUARY 2025

European Reference Network | ERNICA

1

INTRODUCTIE

Wat is PIPO?

Pediatrische Intestinale Pseudo-Obstructie (PIPO) is een zeldzame en ernstige motiliteitsstoornis van de darm die kan leiden tot darmfalen (DF).

Over deze patiëntenreis

Deze patiëntenreis voor **Pediatrische Intestinale Pseudo-Obstructie** (PIPO) benadrukt de complexe behandeling van deze uitdagende en veelzijdige aandoening. Het toont het belang van een op maat gemaakte, multidisciplinaire benadering van zorg, de noodzaak van voortdurend onderzoek en de cruciale rol van ondersteuning voor patiënten en hun families gedurende het hele leven.

Een zeldzame aandoening

Darmfalen (DF) bij kinderen is een zeldzame aandoening waarbij de darm onvoldoende in staat is om de benodigde voedingsstoffen te verteren en op te nemen voor homeostase, groei en ontwikkeling.

ERNICA Darmfalen Diagnoses

Voorlichtingsvideo's voor ouders en families over darmfalen

Video voor ouders en families: Wat is darmfalen bij kinderen?

De meest voorkomende onderliggende aandoeningen die leiden tot chronisch darmfalen bij kinderen zijn:

1 - Kortedarmsyndroom (short bowel syndroom)

2 - Intestinale neuromusculaire motiliteitsstoornissen (bijv. PIPO).

3 - Aangeboren enteropathieën (bijv. Microvillus Inclusion Disease).

Deze patiëntenreis biedt algemene informatie om u te helpen de ziekte PIPO te begrijpen. **Houd er echter rekening mee dat elke patiënt uniek is.**

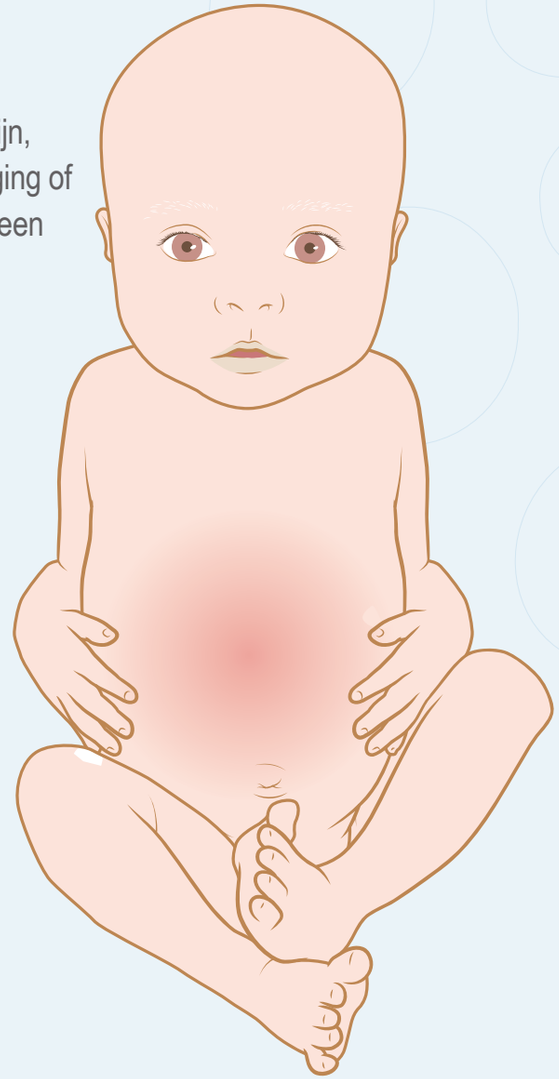


2

PATIËNTENREIS

Eerste symptomen

De volgende symptomen kunnen wijzen op PIPO:
periodes van darmobstructie zonder duidelijke mechanische oorzaak, met symptomen zoals buikpijn, buikopzetting en braken. Daarnaast kan een vertraging of het uitblijven van meconium (eerste ontlasting) ook een symptoom zijn.



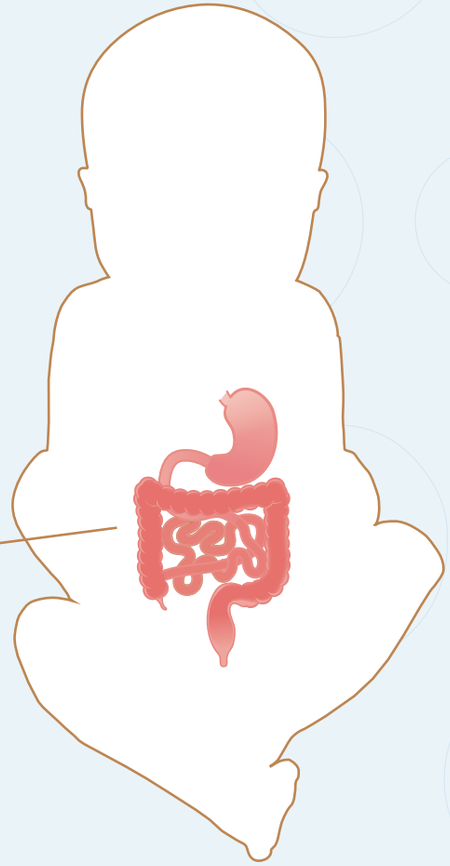
Noodzakelijke acties

- Bij vermoeden van PIPO dient het kind te worden doorverwezen naar een expertisecentrum voor darmfalen voor medisch onderzoek.
- Afhankelijk van de specifieke situatie kan een operatie voor stomaplaatsing (een opening in de darm voor de doorgang van ontlasting en lucht), het plaatsen van een gastrostomie of het afnemen van darmbiopten nodig zijn. Daarnaast kan een endoscopie met het afnemen van biopten noodzakelijk zijn om het bovenste en onderste maagdarmkanaal te beoordelen.
- Genetisch onderzoek.

Ideaal gezien

- Ouders worden goed geïnformeerd door artsen over de vermoedelijke aandoening en de vervolgstappen.
- Ouders worden geïnformeerd dat PIPO een zeldzame aandoening is waarvoor specialistische kennis en behandeling nodig zijn.

3 PATIËNTENREIS
Diagnose



Hoe wordt de diagnose gesteld:

Voor PIPO is de diagnose voornamelijk gebaseerd op de klinische presentatie en het uitsluiten van andere mogelijke oorzaken van darmobstructie. In bepaalde gevallen kan het uitvoeren van genetisch onderzoek en het afnemen van biopten de diagnose bevestigen.

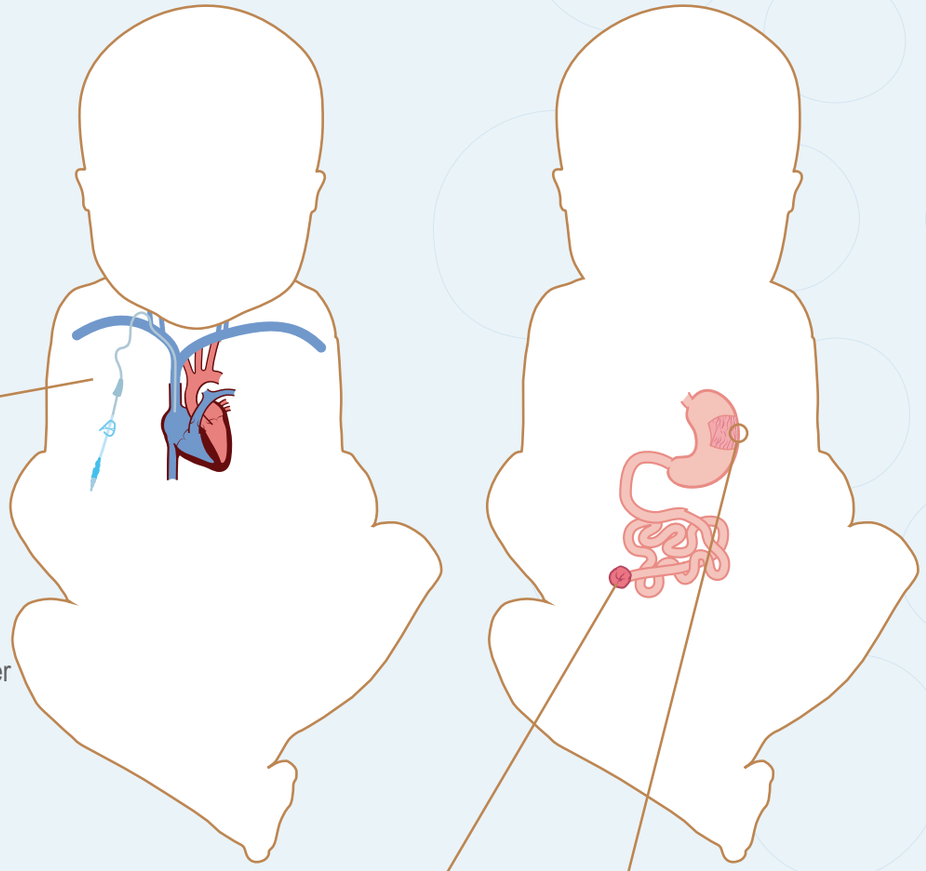
Noodzakelijke acties

- De PIPO-diagnose zo vroeg mogelijk bevestigen.
- Ouders dienen te leren hoe zij kunnen omgaan met de specifieke behoeften van hun kind.
- Zo nodig, ondersteuning door een gespecialiseerde verpleegkundige/stomatherapeut.

Ideaal gezien

- Vroege diagnose van PIPO.
- De maatregelen vermeld onder ‘Noodzakelijke acties’ zullen de kwaliteit van de zorg voor het kind verbeteren.
- Psychologische, financiële en sociale ondersteuning.
- Ouders worden, indien beschikbaar, doorverwezen naar een patiëntenorganisatie voor darmfalen en/of **totale parenterale voeding (TPV)** voor informatie, advies en contact met lotgenoten. Contact met andere ouders en patiënten kan van grote waarde zijn. Door de zeldzaamheid van PIPO kunnen ouders en patiënten zich geïsoleerd voelen; vroegtijdig contact kan helpen bij het herkennen van behoeften en het bieden van passende ondersteuning.

4 PATIËNTENREIS Chirurgie

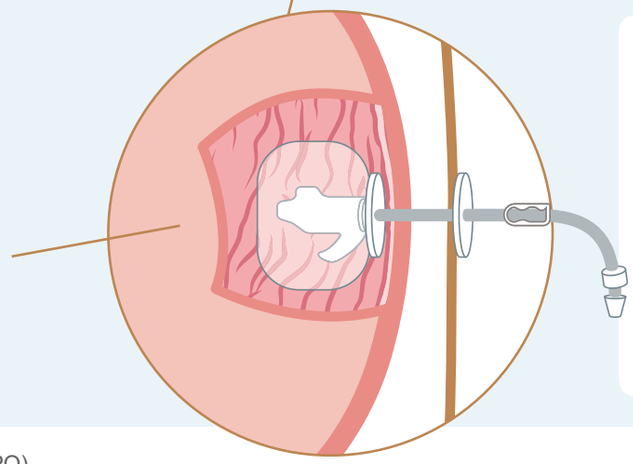


Eerste stappen

De meeste kinderen met PIPO dienen een centraal veneuze katheter (CVK) te krijgen. Er zijn verschillende soorten katheters, maar voor totale parenterale voeding (TPV) is het belangrijk dat er een getunnelde katheter wordt gebruikt. Dit type katheter wordt onder de huid en vervolgens in een centrale ader geplaatst, en wordt vaak gebruikt voor langdurige doeleinden.

Een stoma is een opening in de buikwand die verbonden wordt met de maag of de darm. Een stoma op de maag wordt gebruikt om voeding direct in de maag te geven of om de maag te ontlasten. Een stoma kan ook op de dunne of dikke darm worden aangelegd. De ontlasting verlaat het lichaam dan geheel of gedeeltelijk via de stoma in plaats van via de anus.

Hier zie je een gastrostomie: een opening door de buikwand naar de maag, met daarin een gastrostomiesonde. Via de sonde kan de maaginhoud worden afgevoerd. Dit helpt om een opgezette of opgeblazen maag te verlichten, overtollige lucht, vocht of voedselresten te verwijderen en braken te voorkomen.



Noodzakelijke acties

- Start training in het gebruik van totale parenterale voeding (TPV), inclusief instructies over de verzorging van de centraal veneuze katheter. Geef indien nodig training in de verzorging van stoma's (gastro-, ileo-, jejuno- en/of colostoma).
- Vóór elke operatie dienen ouders goed te worden geïnformeerd over de procedure, de mogelijke risico's en voordelen, evenals mogelijke postoperatieve complicaties en hoe hiermee om te gaan.
- Voor kinderen met een tijdelijk stoma dient een tweede operatie te worden gepland. In de tussentijd dienen kinderen altijd optimaal te worden gevoed via enterale en totale parenterale voeding.

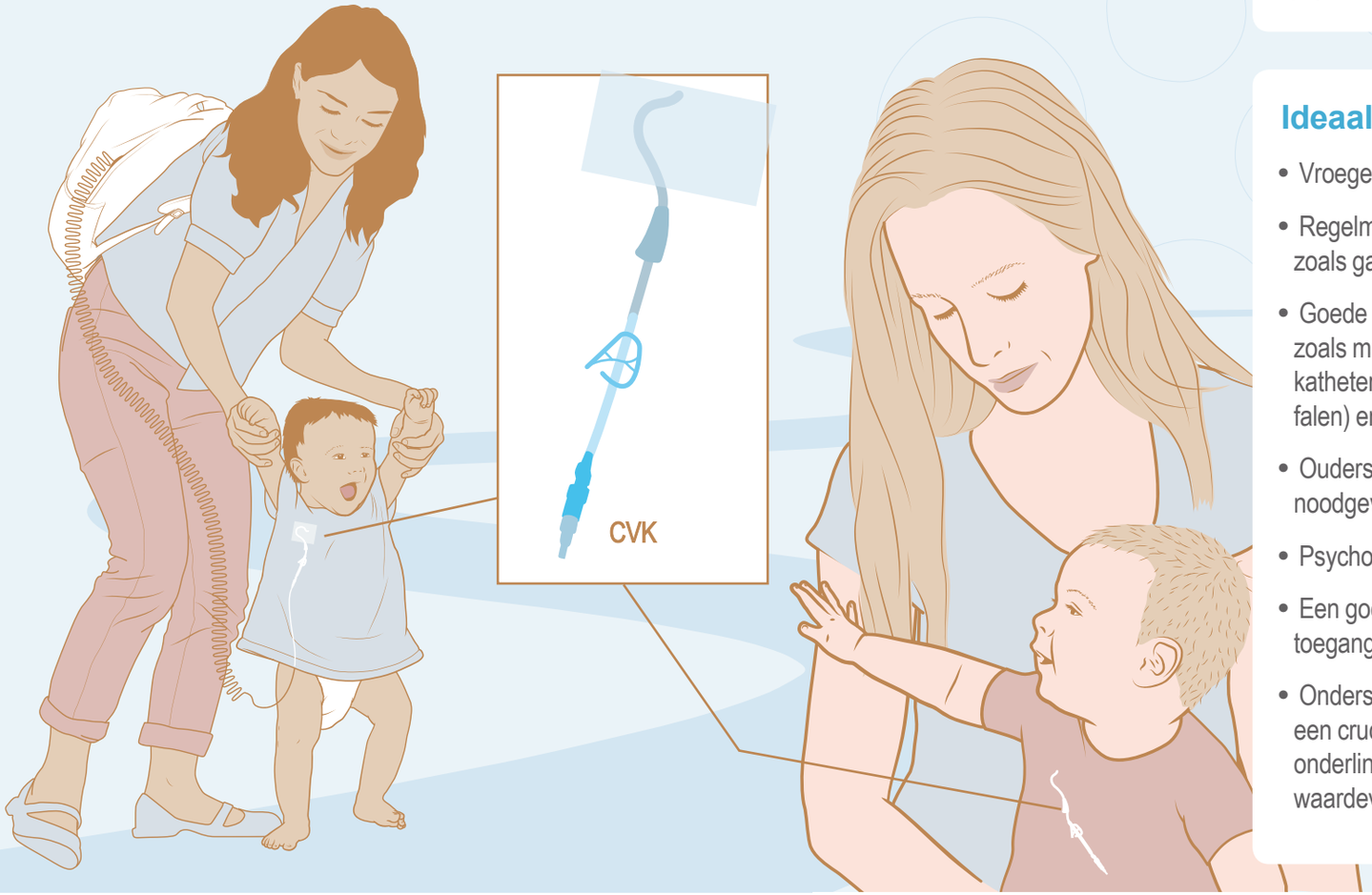
Ideaal gezien

- Ouders dienen te worden geïnformeerd over mogelijke problemen na de operatie en hoe deze kunnen worden aangepakt.
- Nazorg via de polikliniek en verstrekking van contactgegevens in geval van noodgevallen.
- Ouders dienen, indien gewenst, toegang te hebben tot de medische dossiers en operatieverslagen van hun kind.

Richtlijnen voor totale totale parenterale voeding bij kinderen: totale parenterale voeding thuis

5 PATIËNTENREIS
Nazorg

Voordat een patiënt met PIPO naar huis kan, dient de focus te liggen op het stabiliseren van hun conditie, het corrigeren van vocht- en elektrolytenstoornissen en het bieden van voedingsondersteuning, vaak via totale parenterale voeding (TPV). Indien mogelijk, dient altijd te worden gestart met orale en/of enterale voeding.



Noodzakelijke acties

- Regelmatige medische controles zijn nodig om mogelijke problemen vroegtijdig te identificeren en te behandelen.
- Verpleegkundig specialisten helpen bij problemen zoals huidirritatie, roodheid of infectie rondom de inbrengplaats van de CVK.
- Ondersteuning bij voeding in het geval van eet- of groeiproblemen.
- Multidisciplinaire behandeling, inclusief de beschikbaarheid van psychologische en fysiotherapeutische ondersteuning.

Ideaal gezien

- Vroege identificatie van mogelijke problemen.
- Regelmatige controles door een medisch team dat betrokken is bij TPV, zoals gastro-enterologen, chirurgen en diëtisten.
- Goede monitoring van complicaties van PIPO en de behandeling ervan, zoals met totale parenterale voeding geassocieerde leverziekte, katheter gerelateerde problemen (bijv. infecties, trombose en technisch falen) en groeiachterstand.
- Ouders weten wie ze moeten contacteren in het geval van een noodgeval en hebben toegang tot 24/7 ondersteuning.
- Psychologische, financiële en sociale ondersteuning.
- Een goed georganiseerde en betrouwbare levering van TPV thuis en toegang tot medische hulpmiddelen.
- Ondersteuning van de kwaliteit van leven. Patiëntenorganisaties spelen een cruciale rol bij het ondersteunen van gezinnen door het bieden van onderlinge verbindingen, het delen van ervaringen en het geven van waardevolle tips en adviezen om hen samen bij uitdagingen te helpen.

5 PATIËNTENREIS
Nazorg

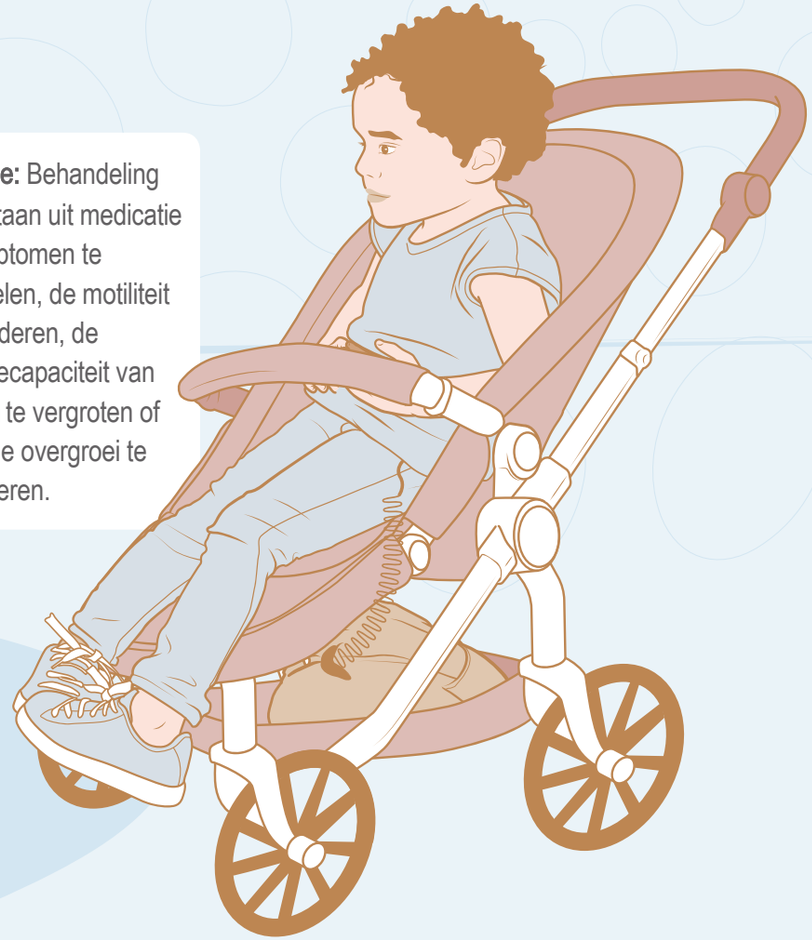
Langetermijnzorg:

Totale parenterale voeding: Veel patiënten met PIPO zijn afhankelijk van TPV. Het uiteindelijke doel is het verbeteren van de kwaliteit van leven, en de zorg dient plaats te vinden in een gespecialiseerd centrum. Bij zeldzame aandoeningen zoals PIPO is het belangrijk dat artsen, patiënten en ouders op de hoogte zijn van de relevante expertisecentra in hun land en daarbuiten.

Chirurgische ingrepen: Chirurgie kan noodzakelijk zijn afhankelijk van de oorzaak en complicaties van de aandoening. Beslissingen dienen altijd te worden genomen in nauwe samenwerking met het darmfalenteam, inclusief een diëtist en een kindergastro-enteroloog.

PIPO: Chirurgie kan nodig zijn in bepaalde situaties, zoals wanneer een volvulus zich ontwikkelt of wanneer er complicaties optreden met de stoma.

Medicatie: Behandeling kan bestaan uit medicatie om symptomen te behandelen, de motiliteit te bevorderen, de absorptiecapaciteit van de darm te vergroten of bacteriële overgroei te verminderen.



Tips and tricks

Animatie voor ouders en families: het verwisselen van het verband van de centraal veneuze katheter bij kinderen thuis

Animatie voor ouders en families: het loskoppelen van de infusie van totale parenterale voeding bij kinderen thuis

6

PATIËNTENREIS

Basisschoolleeftijd

Er verandert veel in het leven van een kind wanneer het naar school gaat, zeker als het afhankelijk is van TPV. Er kunnen vragen opkomen, zoals: kan het kind deelnemen aan de dagelijkse activiteiten die gebruikelijk zijn voor leeftijdsgenoten? En welke ondersteuning is mogelijk nodig op school?



Vanaf de basisschoolleeftijd is het belangrijk bewustzijn te creëren over de aandoening van het kind en zelfredzaamheid te ondersteunen. Mogelijke stappen hierbij zijn:

- Help het kind hun aandoening te begrijpen en wat dat inhoudt.
- Betrek het kind actief bij de eigen zorg, bijvoorbeeld door te helpen bij de voorbereiding van medicatie.
- Geef het kind enige verantwoordelijkheid tijdens regelmatige controles.

Hier vroeg mee beginnen is cruciaal, omdat het zowel het kind als de ouders ondersteunt bij een soepele overgang naar de puberteit en volwassenheid.

Noodzakelijke acties

- Onderzoek welke school het meest geschikt is voor het kind: een reguliere school of een gespecialiseerde school.
- Geef training en instructies aan leraren of verzorgers en/of wijs iemand aan als aanspreekpunt voor ondersteuning.
- Bied waar nodig aanvullende ondersteuning. Contact met andere ouders en patiënten kan nuttig zijn.

Ideaal gezien

- Het kind kan naar school gaan omdat ouders zich goed ondersteund voelen.
- Het kind kan deelnemen aan de gebruikelijke dagelijkse activiteiten op dezelfde manier als leeftijdsgenoten.

Vakantietool voor darmfalen

7 PATIËNTENREIS
Puberteit



Naarmate een kind de volwassenheid nadert en de puberteit doorloopt, komen er vaak diverse belangrijke vragen naar voren:

- Hoe kan de tiener zelfstandig worden en leren omgaan met zijn/haar lichaam, inclusief de zorg voor de CVK en het gebruik van TPV?
- Hoe kan de tiener omgaan met zijn/haar aandoening in het persoonlijke/sociale leven?
- Beïnvloedt de aandoening seksualiteit/relaties?

Noodzakelijke acties

- Regelmatige medische controles om mogelijke problemen te identificeren.
- Indien nodig, interdisciplinaire therapeutische ondersteuning, inclusief professioneel seksueel advies.

Belangrijke psychologische factoren zijn:

- Zelfvertrouwen.
- Leren omgaan met PIPO-specifieke symptomen.
- Sociaal functioneren.

Transitieproces naar volwassenheid en volwassenenzorg:

- Vanaf jonge leeftijd zijn vele kleine stappen richting zelfstandigheid nodig tot aan het volwassen worden.
- Het medische transitieproces dient uiterlijk te worden gestart rond de leeftijd van 15-16 jaar.
- Het proces omvat het bespreken van seksuele kwesties.

Ideaal gezien

- De tiener kan een zelfstandig leven leiden, met zo min mogelijk beperkingen, en weet hoe hij/zij de aandoening moet beheren.
- Ze vinden hun eigen manier om met hun aandoening om te gaan, zowel in hun privé- als in het openbare leven, en weten waar ze hulp kunnen krijgen indien nodig. Contact met leeftijdsgenoten met dezelfde aandoening kan hierbij waardevol zijn.
- Ouders ondersteunen hun tiener om zelfstandig hun eigen weg naar volwassenheid te vinden.

Animatie voor ouders en gezinnen: Overgang van zorg: ouder-kindinteracties

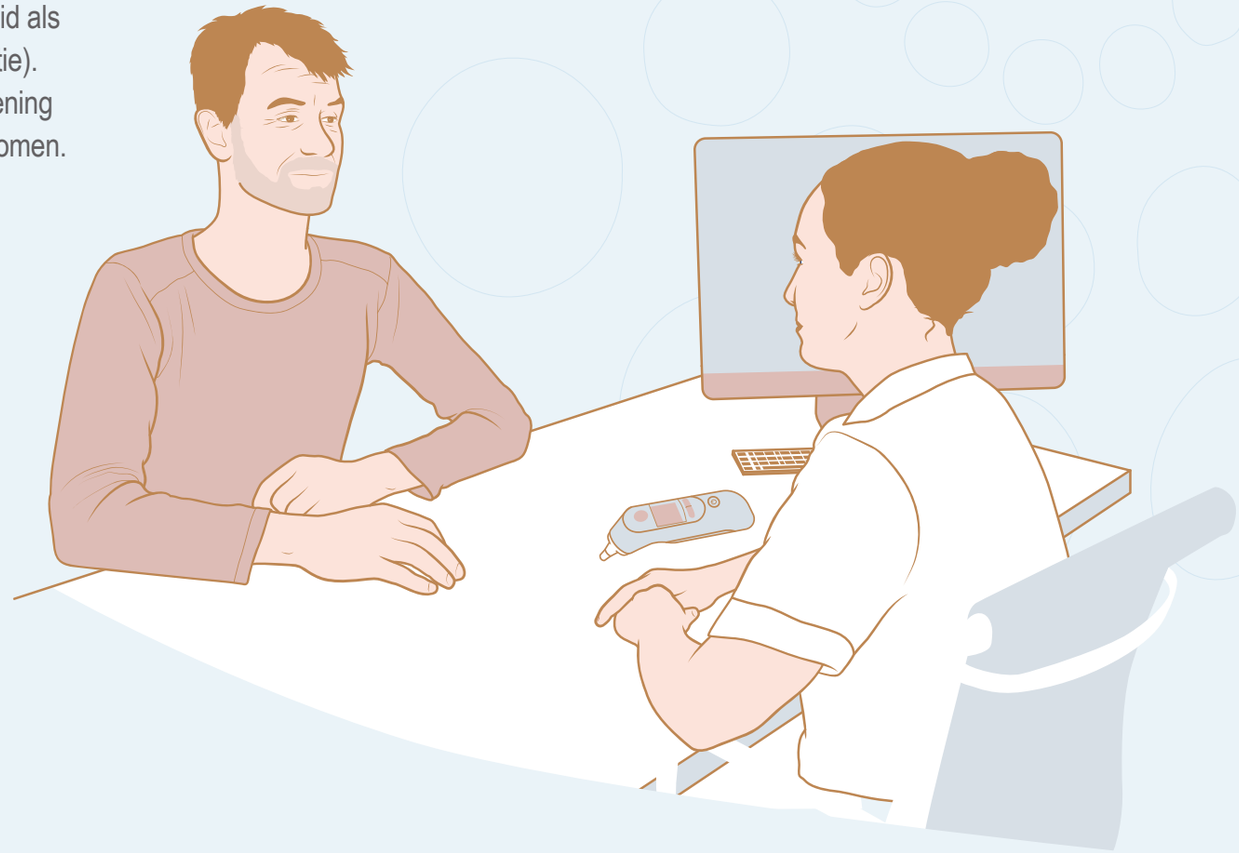
Vakantietool voor darmfalen

8

PATIËNTENREIS

Volwassenheid

Volwassenen hebben een arts nodig met expertise in de behandeling van volwassenen en met kennis en ervaring op het gebied van langdurige PIPO. Vanaf de leeftijd van 18 jaar wordt de ziekte aangeduid als CIPO (Chronische Intestinale Pseudo-Obstructie). Sommige vragen met betrekking tot de aandoening kunnen pas in latere levensfasen naar voren komen.



Veelgestelde vragen van PIPO/CIPO-patiënten:

- Wat kan worden verwacht gedurende de rest van het leven?
- Hoe groot is de kans dat PIPO/CIPO genetisch wordt doorgegeven?
- Zijn er specifieke aandachtspunten of overwegingen bij een eventuele zwangerschap?
- Welke complicaties kunnen op de lange termijn optreden?

Noodzakelijke acties

- Indien nodig, medische controles door een arts met expertise in PIPO/CIPO.
- Indien nodig, het raadplegen van specialisten.

Ideaal gezien

- De volwassene weet welke experts kunnen worden gecontacteerd wanneer medisch advies of behandeling nodig is.
- De volwassene heeft een goede kwaliteit van leven met zo min mogelijk PIPO/CIPO-gerelateerde beperkingen.

Funded by
the European Union

Gefinancierd door de Europese Unie (EU4Health-programma). De standpunten en meningen die worden uitgedrukt, zijn echter uitsluitend die van de auteur(s) en komen niet noodzakelijk overeen met die van de Europese Unie of het Uitvoerend Agentschap Gezondheid en Digitaal (HaDEA). Noch de Europese Unie, noch de subsidieverlenende autoriteit kan daarvoor verantwoordelijk worden gehouden.

European Reference Network | ERNICA

SEPTEMBER 2026