PATIËNTENREIS

Darmfalen bij het kortedarmsyndroom (KDS)

SEPTEMBER 2026

European Reference Network | ERNICA

1

INTRODUCTIE

Wat is het kortedarmsyndroom?

Het kortedarmsyndroom (KDS) is een van de oorzaken van darmfalen (DF). Het kortedarmsyndroom ontstaat na het uitgebreid chirurgisch verwijderen van darmweefsel dat nodig is om een aangeboren darmafwijking en/of darmnecrose te behandelen. Hierdoor functioneert de darm onvoldoende.

Over deze patiëntenreis

Deze patiëntenreis voor het kortedarmsyndroom (KDS) 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.

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

1 - Kortedarmsyndroom

2 - Darmmotiliteitsstoornissen (bijv. pediatrische intestinale pseudo-obstructie, PIPO).

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



ERNICA Darmfalen diagnoses

Voorlichtingsvideo's voor ouders en families over darmfalen

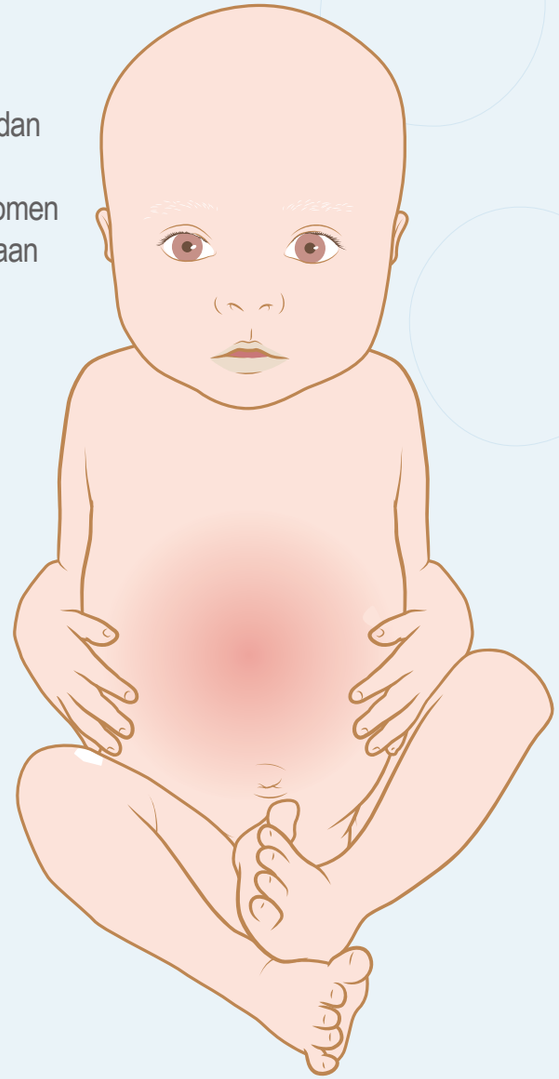
European Reference Network for rare Inherited Congenital Anomalies (ERNICA)

2

PATIËNTENREIS

Eerste symptomen

Bij het kortedarmsyndroom (KDS) ontstaan symptomen na verlies en/of chirurgische verwijdering van een aanzienlijk deel (meer dan 50%) van de dunne darm, met of zonder de ileocaecale klep of dikke darm. Deze symptomen omvatten diarree, malabsorptie en tekorten aan voedingsstoffen.



Noodzakelijke acties

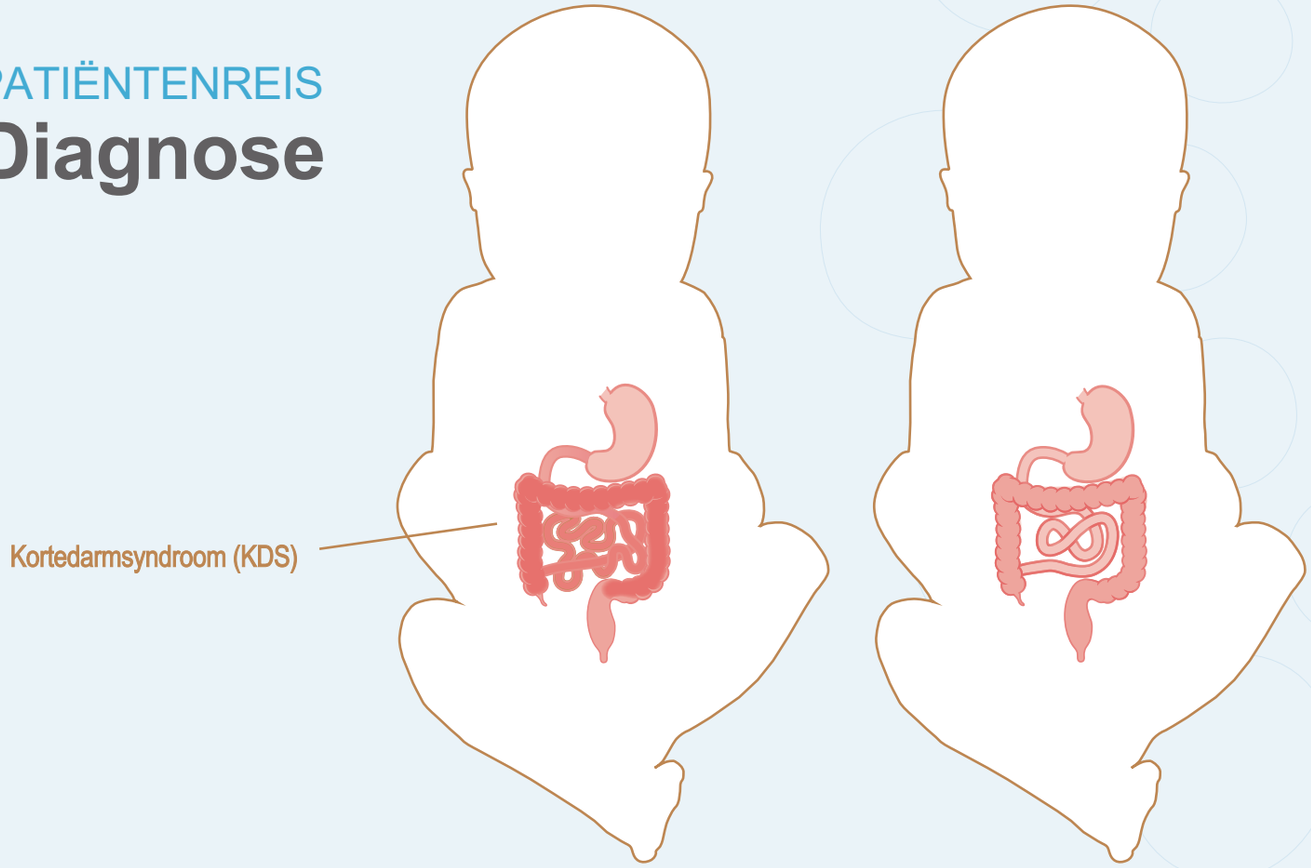
- Bij (een vermoeden van) het kortedarmsyndroom dient het kind te worden doorverwezen naar een expertisecentrum voor darmfalen voor verder onderzoek en behandeling.
- Afhankelijk van de specifieke situatie kan een operatie nodig zijn voor het aanleggen van een stoma (een opening van de darm waardoor ontlasting en lucht kunnen passeren), een gastrostomie of het afnemen van darmbiopten. Daarnaast kan een endoscopie, waarbij biopten worden afgenomen, nodig zijn om het bovenste en onderste maag-darmkanaal te beoordelen.
- Genetisch onderzoek op indicatie.
- In sommige gevallen kunnen echo's tijdens de zwangerschap laten zien dat er een verhoogd risico is op de aandoening (bijvoorbeeld de aanwezigheid van een andere aandoening zoals gastroschisis). In zulke gevallen is het belangrijk om de ouders te begeleiden, hen specifieke informatie en/of onderzoeken aan te bieden en de zwangerschap zorgvuldig te monitoren. In deze gevallen is het ook goed om contact op te nemen met een expertisecentrum en een plan te maken voor de geboorte en mogelijke complicaties.

Ideaal gezien

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

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

3 PATIËNTENREIS
Diagnose



Hoe wordt de diagnose gesteld:

Voor het diagnosticeren van darmfalen is een combinatie nodig van klinische evaluatie, laboratoriumonderzoek (inclusief bloed-, urine- en ontlastingsonderzoek), beeldvorming en, indien geïndiceerd, het afnemen van biopten en het doen van genetisch onderzoek.

Kortedarmsyndroom: de klinische diagnose volgt na het verlies en/of chirurgische verwijdering van een aanzienlijk deel van de darm en is afhankelijk van de omvang van de operatie. De diagnose wordt bevestigd door de aanwezigheid van klinische symptomen.

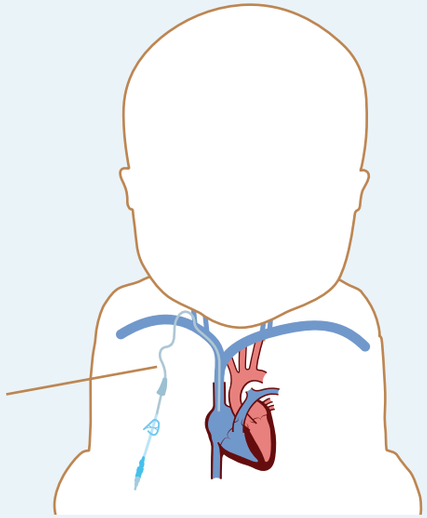
Noodzakelijke acties

- Bevestiging van de kortedarmsyndroom-diagnose en zo vroeg mogelijk starten met multidisciplinaire gespecialiseerde zorg.
- 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 het kortedarmsyndroom.
- 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 het kortedarmsyndroom 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

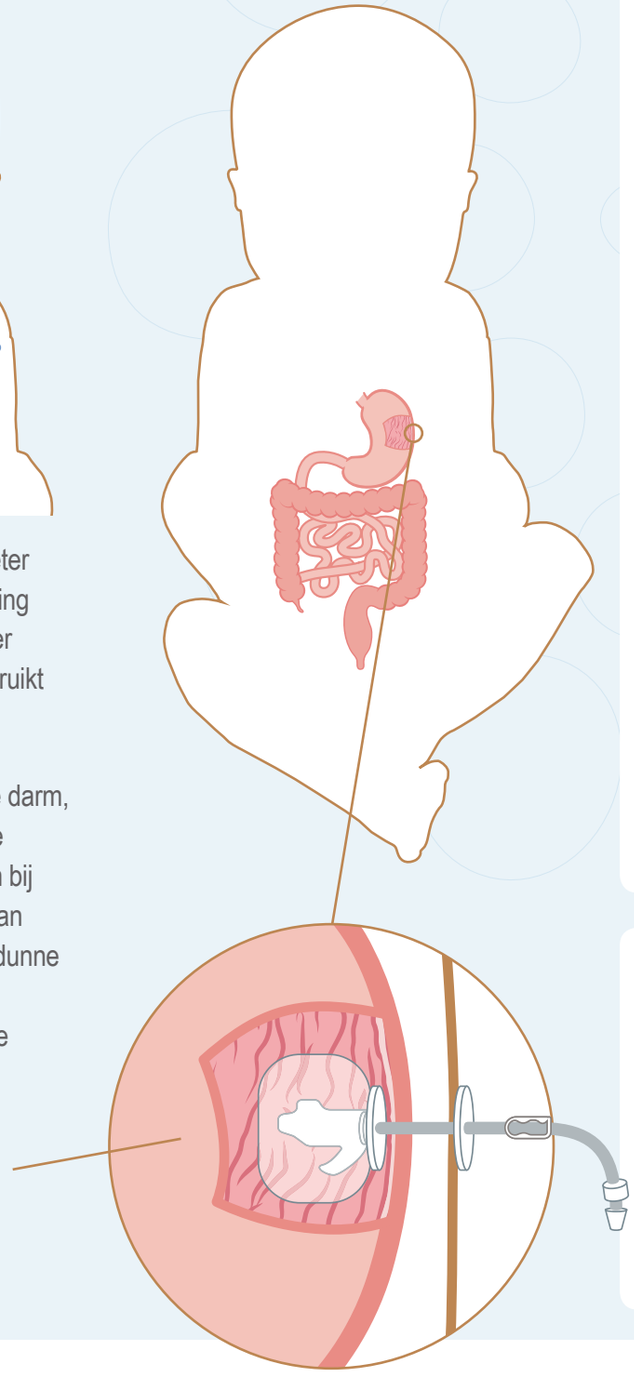


De centrale veneuze lijn loopt via de vena cava superior naar de hartkamer. De totale parenterale voeding (TPV) wordt via deze route in de bloedbaan toegediend.

Eerste stappen

De meeste kinderen met het kortedarmsyndroom dienen een centraal veneuze katheter (CVK) te krijgen. Er zijn verschillende soorten katheters, 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.

Bij het kortedarmsyndroom is de eerste operatie het verwijderen van een deel van de darm, die tot het kortedarmsyndroom leidt. Om het kortedarmsyndroom te behandelen is de eerste operatie, indien mogelijk, het sluiten van het stoma. Volgende stappen kunnen bij geselecteerde patiënten autologe darm reconstructieve operaties zijn (behandeling van stricturen, tapering- en verlengingsprocedures). In gevallen waarin de overgebleven dunne darm erg kort is, kan het gebruik van Malecot-katheter de voorkeur hebben boven traditionele stomaoplossingen. Deze aanpak helpt om zo veel mogelijk dunne darm te behouden.



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

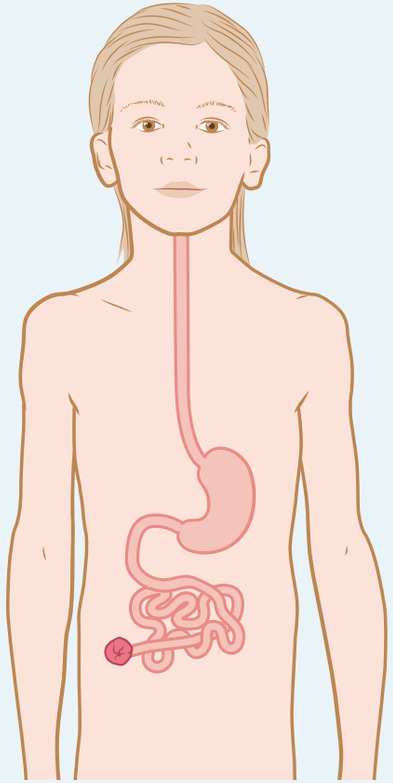
- Start training in het gebruik van totale parenterale voeding (TPV), inclusief instructies over de verzorging van de centraal veneuze katheter. Geef indien nodig training in de verzorging van stoma's (gastro-, ileo-, jejuno- en/of colostoma).
- Voor kinderen met een tijdelijk stoma dient een tweede operatie te worden gepland. In de tussentijd dienen kinderen altijd optimaal te worden gevoed via enterale en totale parenterale voeding.
- 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.

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

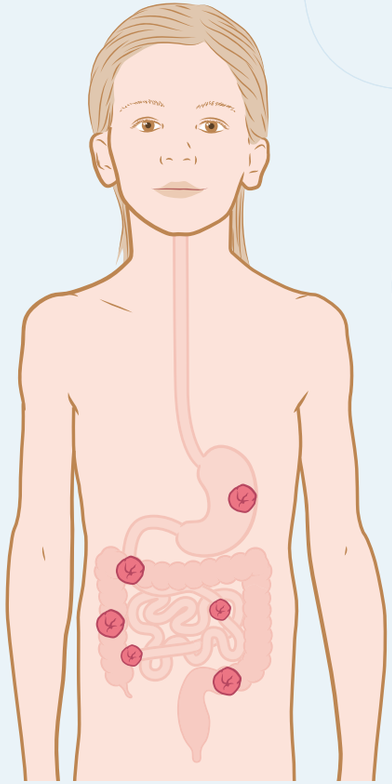
Ideaal gezien

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

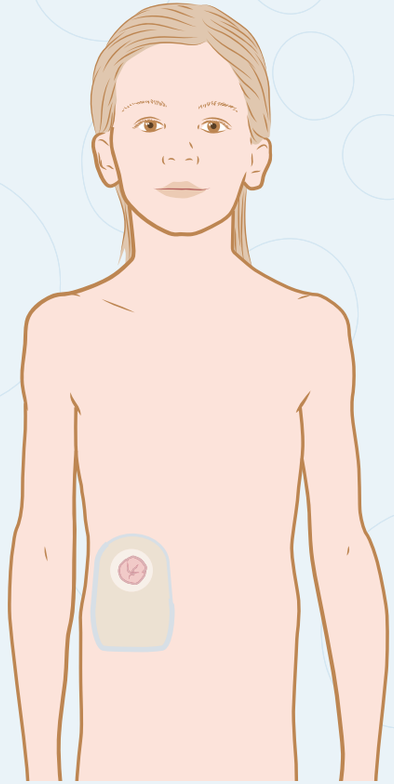
4 PATIËNTENREIS
Chirurgie



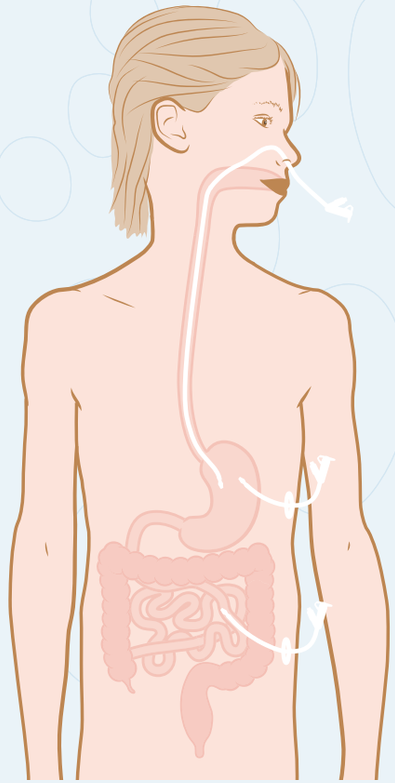
Dit is een stoma. Er zijn verschillende soorten stoma's in de buik. Een stoma is een stuk darm dat via een opening in de buik naar het oppervlak is gebracht en aan de huid is bevestigd.



Een gastrostomie kan in de maag worden geplaatst om voeding toe te dienen of om de maaginhoud af te voeren. De stoma kan ook in de dunne of dikke darm worden geplaatst. Sommige stoma's maken beide mogelijk: ontlasting gaat verder naar de darm en ook naar het stomazakje.



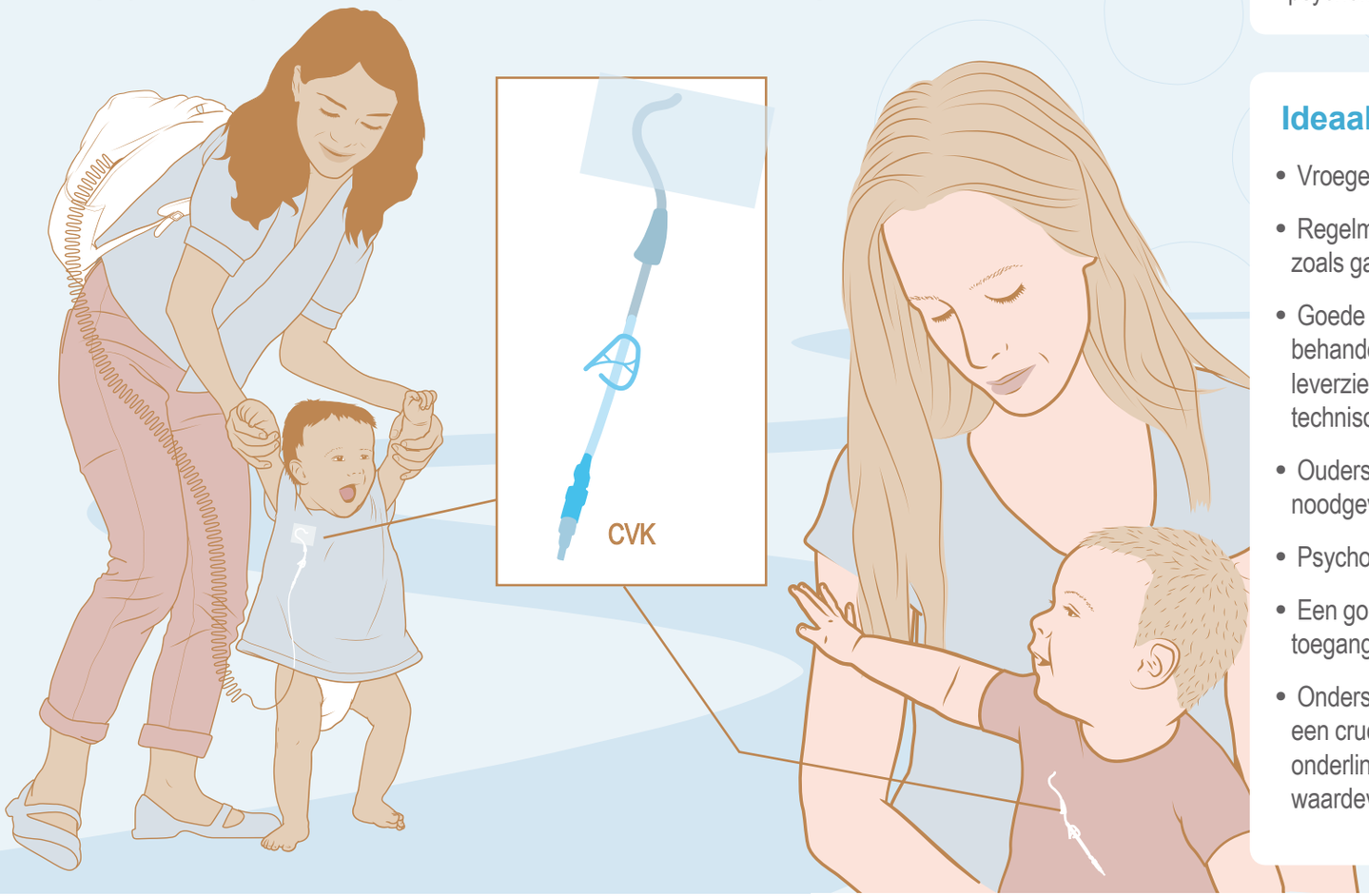
Ontlasting kan worden opgevangen in het stomazakje en worden vervangen wanneer nodig.



Er zijn verschillende soorten voedingssondes: een neus-maagsonde, een maagsonde en een jejunumsonde.

5 PATIËNTENREIS
Nazorg

Voordat patiënten met het kortedarmsyndroom naar huis kunnen, 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 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 het kortedarmsyndroom 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

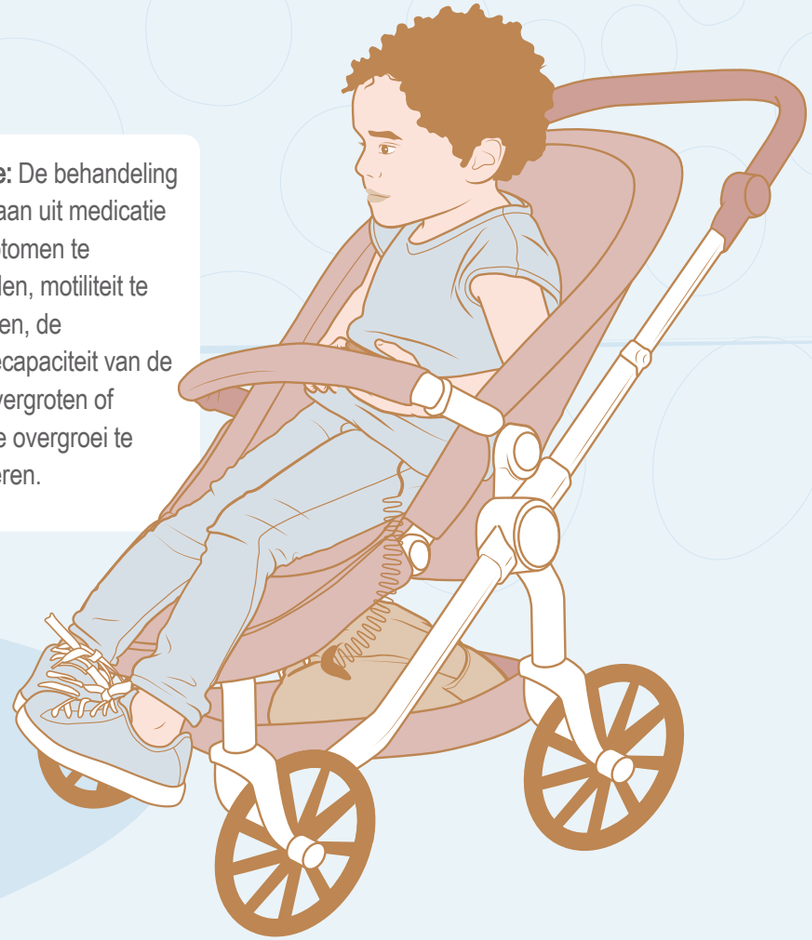
Langetermijnzorg:

Totale parenterale voeding: Veel patiënten met het kortedarmsyndroom 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 het kortedarmsyndroom, is het belangrijk dat artsen, patiënten en ouders geïnformeerd zijn over relevante expertisecentra in hun land en daarbuiten.

Chirurgische ingrepen: Chirurgie kan nodig 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.

Kortedarmsyndroom: In expertisecentra kunnen medicatie en procedures worden overwogen om het absorptieoppervlak van de darm te vergroten of de darmmotiliteit te reguleren. Chirurgie kan nodig zijn, bijvoorbeeld bij ernstige problemen veroorzaakt door uitgezette delen van de dunne darm.

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



Tips and tricks

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

Animatie voor ouders en gezinnen: het loskoppelen van het totale parenterale voedingsinfuus 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 cre±ren 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.

Hiermee 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.
- Een kind met kortedarmsyndroom kan de behoefte hebben om gedurende de dag vaak naar het toilet te gaan. Zorg dat hier de mogelijkheid voor is zodat het kind zich veilig voelt (bijvoorbeeld een apart toilet en bewustzijn op school zodat het niet ter discussie staat wanneer het kind midden in de les weggaat).

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 kortedarmsyndroom-specifieke symptomen.
- Sociaal functioneren.

Transitieproces naar volwassenheid en volwassenenzorg:

- Vanaf jonge leeftijd tot in de volwassenheid zijn veel kleine stappen richting zelfstandigheid nodig.
- 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 langdurig kortedarmsyndroom. Sommige vragen met betrekking tot de aandoening kunnen pas in latere levensfasen naar voren komen.



Veelgestelde vragen van kortedarmsyndroompatiënten:

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

Noodzakelijke acties

- Indien nodig, medische controles door een arts met expertise in het kortedarmsyndroom.
- 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 kortedarmsyndroom-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