



Kurzdarmsyndrom mit
Darmversagen

Managing Expectations Pädiatrie

Behandlungsaufnahme und -management
bei Säuglingen, Kindern und Jugendlichen
(ab 4 Monaten[#] bis 17 Jahren)

[#] Korrigiertes Gestationsalter



Revestive[®]
Teduglutid



Patient:innen für eine Revestive®-Therapie

Inhaltsverzeichnis

Auswahl der Patient:innen	
Geeignete Patient:innen	4
Checkliste für Revestive®	6
Therapiebeginn	
Labortests und klinische Untersuchungen	10
Dosierung und Anwendung	12
Kommunikation mit Patient:innen und ihren Eltern	14
Therapieverlauf	
Monitoring der Patient:innen	18
Empfohlener Follow-up-Plan	19
Entwöhnung von der parenteralen Ernährung	22
Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung	25
Takeda Patientenservice	26



Geeignete Patient:innen



Checkliste für Revestive® vor Therapiebeginn

Geeignete Patient:innen

Revestive®-Indikation¹

Erfahren Sie, wie Sie bei geeigneten Patient:innen die Behandlung mit Revestive® beginnen. Überprüfen Sie im Rahmen der Erwägung neuer Patient:innen alle Eignungskriterien und klinischen Tests.

Eignungsvoraussetzungen¹

Ziehen Sie vor der Verschreibung von Revestive® die Fachinformation zurate. Vor Beginn der Therapie sollte zunächst eine Optimierung und Stabilisierung der intravenösen Flüssigkeits- und Nahrungszufuhr angestrebt werden.

Patient:innen ab einem korrigierten Gestationsalter von 4 Monaten mit Kurzdarmsyndrom (KDS)

Patient:innen sind nach chirurgischem Eingriff intestinal adaptiert und in einer stabilen Phase

Welche weiteren Eignungskriterien müssen erfüllt sein?

Welche Laborwerte und klinischen Untersuchungen müssen vorliegen?

Welche Prognosefaktoren gibt es?

Welche Therapieerwartungen haben Behandelnde und Patient:innen?

Welches gemeinsame Therapieziel vereinbare ich mit den Patient:innen?

Überprüfung der Eignungskriterien^{1,2}



1. Klinischer Status

- Stabil?
- Kolorektale Polypen?
- Darmverschluss?
- Kardiovaskuläre Erkrankung?
- Erkrankungen der Gallenblase, der Gallengänge und/oder des Pankreas?
- Maligne Erkrankung?
- Tetrazyklin-Unverträglichkeit?

2. Parenterale Ernährung und i.v. Flüssigkeitsversorgung (PE/IV)

- Parenterale Ernährung seit mindestens 12 Monaten bzw. Patient:in befindet sich in einer stabilen Phase^{2,3}
- Seit mindestens 3 Monaten keine weitere Optimierung der PE/IV²
- Enterale bzw. orale Ernährung optimiert

3. Nährstoffe und Flüssigkeit

- Optimierte Nährstoffversorgung und ausgewogene Flüssigkeitsbilanz, beurteilt anhand von:
 - » Realistischem Zielgewicht
 - » Aufrechterhaltung des normalen Wachstums/Gedeihens
 - » Serumalbuminstatus
 - » BUN-Kreatinin-Verhältnis
 - » Status des Vitaminhaushalts
 - » Status des Mineralstoffhaushalts

4. Aktive Mitarbeit während der Behandlung

- Patient:in und Eltern sind bereit, täglich eine s.c.-Injektion vorzunehmen.
- Patient:in und Eltern sind bereit, die PE/IV zu reduzieren oder zu beenden und die enterale Ernährung zu erhöhen.
- Patient:in und Eltern willigen ein, die erforderlichen Einnahme- und Ausscheidungsmengen zu überwachen und enterale/orale Ernährung als Ersatz der reduzierten PE/IV zu erhöhen.

BUN = Blut-Harnstoff-Stickstoff; PE/IV = parenterale Ernährung und i.v. (intravenöse) Flüssigkeitsversorgung; s.c. = subkutan

Checkliste für Revestive® – vor Therapiebeginn¹

Voraussetzungen für die Behandlung mit Revestive®^{1,2}

Eine Steigerung der oralen/enteralen Ernährung soll möglich sein, damit das Therapieziel der Reduktion der parenteralen Ernährung und von infusionsfreien Tagen erreicht werden kann. Diesbezüglich sollten relevantes Erbrechen, Motilitätsstörungen, Kapazitätsprobleme oder Stenosen nicht vorliegen.

Die Behandlung soll unter der Aufsicht einer Ärztin oder eines Arztes mit Erfahrung bei der Behandlung von Patient:innen mit KDS begonnen werden.¹ Bei Kleinkindern bis 6 Jahre kann ein stationärer Therapiestart in Erwägung gezogen werden und er sollte unter engmaschiger ambulanter Kontrolle erfolgen. Dies gilt auch bei schwierigen Grunderkrankungen, Spritzenphobien, schwierigen familiären Situationen und Problemen mit der anfänglichen Compliance.

Eine Einrichtung mit entsprechender Versorgungsausstattung sollte in erreichbarer Nähe zur Verfügung stehen.

- » 24 Stunden/7 Tage Erreichbarkeit
- » KDS-erfahrene Ernährungsberatung
- » Entsprechende strukturelle Voraussetzungen zur Therapieüberwachung

Eine gute Zusammenarbeit zwischen Behandelnden und Patient:innen bzw. deren Eltern ist für die Behandlung erforderlich. Ebenso sollte eine gute Compliance bestehen.



GPGE-Positionspapier²

QR-Code scannen und Positionspapier
Teduglutid herunterladen

Überprüfen Sie, ob die PE/IV und der klinische Zustand stabil sind.^{1,#}

Die Behandlung sollte nicht begonnen werden, bis begründet davon ausgegangen werden kann, dass die Patientin oder der Patient nach einer Phase der intestinalen Adaption stabil ist.¹ Vor Beginn der Therapie sollte zunächst eine Optimierung und Stabilisierung der intravenösen Flüssigkeits- und Nahrungszufuhr angestrebt werden.¹

Diese Checkliste enthält Hinweise und Empfehlungen zur Anwendung von Revestive®, basierend auf Informationen aus den Fachinformationen¹, aus dem Positionspapier der GPGE², von Ernährungsfachleuten sowie von erfahrenen Behandelnden des Kurzdarmsyndroms. Die Hinweise und Empfehlungen sind als Unterstützung zur Auswahl von Patient:innen und zur Therapievorbereitung zu verstehen und ersetzen nicht die Beachtung der Fachinformation.

Indikation

Revestive® wird angewendet zur Behandlung von Patient:innen ab einem korrigierten Gestationsalter von 4 Monaten mit KDS.¹

- Angeborenes Kurzdarmsyndrom²
- Post-operatives Kurzdarmsyndrom²
- Parenterale Ernährung über mindestens 12 Monate sowie seit mindestens 3 Monaten keine weitere Optimierung der PE/IV mehr möglich (Patient:in ist „stabil“)²
- Angemessener Zeitraum zur intestinalen Adaptation nach letztem chirurgischen Eingriff^{#,2}
- Indikationsstellung, Aufklärung und Behandlung durch KDS-erfahrene Kindergastroenterolog:innen bzw. nach Rücksprache mit KDS-erfahrenen Kolleg:innen/KDS-Zentrum und Vorstellung der Patient:innen, wenn die intestinale Adaptation trotz optimierter individueller Behandlungsmaßnahmen stagniert.²

Komplikationen, die für einen Therapieversuch mit Revestive® sprechen²

	Therapiestart	Vor Therapiestart ausschließen	
Chronisch schwere Leberschädigung (IFALD)	Nein	Ja	Abklärung notwendig
Multiple Gefäßverschlüsse mit sich entwickelndem oder drohendem Gefäß-Zugangsverlust für zentralvenöse Katheter	Nein	Ja	Abklärung notwendig
Kleinwuchs/Gedeihstörung	Nein	Ja	Abklärung notwendig
Rezidivierende katheterassoziierte Sepsis-Episoden und daraus resultierende Katheter-Entfernungen und -Neuanlagen	Nein	Ja	Abklärung notwendig
Fehlen weiterer adäquater Gefäßzugänge für zentralvenöse Katheter	Nein	Ja	Abklärung notwendig

Therapievorbesprechung

Die Eltern/Kinder wurden altersgerecht über die Chancen und Risiken der Therapieaufklärung ^{2,*}	Ja	Nein
Therapieziel mit Patient:in/Eltern besprochen?	Ja	Nein
Geplanter Beginn mit Revestive® festgelegt?	Ja	Nein
Möglichkeit der erhöhten Resorption der Begleitmedikation sprechen ^{1,2}	Ja	Nein

Abkürzungen: IFALD = Intestinal Failure Associated Liver Disease (chronische, mit dem KDS assoziierte Hepatopathie);
PE/IV = parenterale Ernährung und/oder intravenöse Flüssigkeiten
[#]Unabhängig von der Restdünndarmlänge und Abhängigkeit von parenteraler Ernährung
^{*} Die Inhalte der Aufklärung sollten schriftlich dokumentiert werden.

Therapiebeginn mit Revestive®



Labortests und klinische Untersuchungen



Dosierung und Anwendung



Kommunikation mit Patient:innen und ihren Eltern

Bevor eine Revestive®-Therapie begonnen wird, müssen verschiedene Labortests und klinische Untersuchungen durchgeführt werden.

Die Vereinbarung eines gemeinsamen realistischen Therapieziels ist von Anfang an wichtig. Auf dieser Basis trägt eine gute Kommunikation zwischen Patient:in, dessen Eltern und dem Behandlungsteam zum Therapieerfolg entscheidend bei. Vergewissern Sie sich, dass die Behandlung und deren Ziele vollumfänglich verstanden wurden.

Dokumentationshilfen wie das Patiententagebuch binden Patient:innen und deren Eltern aktiv ein.

Labortests und klinische Untersuchungen^{1,2}

Vorgeschriebene Untersuchungen bei Kindern und Jugendlichen **vor** Beginn der Behandlung mit Revestive® gemäß Fachinformation¹

Untersuchung des Stuhls auf okkultes Blut

- » Vor Beginn der Behandlung muss der Stuhl bei allen Kindern und Jugendlichen auf okkultes Blut untersucht werden.
- » Bei Hinweisen auf ungeklärte Blutbeimengungen im Stuhl ist eine Koloskopie/Sigmoidoskopie erforderlich.

Empfohlene Laboruntersuchungen und klinische Bewertungen, die **vor** Beginn der Behandlung mit Revestive® durchzuführen sind gemäß GPGE-Positionspapier²

Anamnese

- » Erfassung der kompletten medizinischen Vorgeschichte mit Dokumentation der Indikationen und Kontraindikationen, aktueller Medikation und Lebensqualität[^].

Gastroskopie/Koloskopie/Sigmoidoskopie

- » Kinder und Jugendliche sollen endoskopiert werden, sofern innerhalb der letzten 12 Monate keine solchen Untersuchungen durchgeführt wurden, um intestinale Passagebehinderungen, Polypen und Malignome vor Behandlungsbeginn auszuschließen.
- » Kinder und Jugendliche sollten endoskopiert werden, wenn innerhalb von 6 Monaten vor Therapiebeginn unerklärliche Blutbeimengungen im Stuhl oder okkultes Blut im Stuhl nachgewiesen wurde.

Radiologie

- » Magen-Darm-Passage, ggf. alternativ oder ergänzend MRT Abdomen/Sellink-MRT
- » Darstellung bzw. Abklärung der anatomischen und funktionellen Darmsituation



Zur weiteren Unterstützung und Dokumentation der Therapie kann zusätzlich die Lebensqualität mittels Fragebogen erfasst werden.

Erfassung Basisparameter

Status

- » Allgemeinzustand
- » Körperlänge, Körpergewicht, Kopfumfang bei Kindern < 2 Jahre
- » Blutdruck, Puls, Ödeme
- » Pubertätsstadium
- » Mittlerer Oberarm-Umfang[^], Hautfaltendicke[^], Körperzusammensetzung[^]
- » Ausschluss Tetrazyklin-Unverträglichkeit (Kontraindikation für Revestive®)
- » Erfassung familiäres Risiko für Malignome
- » Stuhlfrequenz tagsüber, Anzahl nächtlicher Stuhlgänge, Konsistenz
- » Urin-Ausscheidung (Schätzung von Häufigkeit und Menge)

Blut

- » Elektrolyte inkl. Mg, Ca, Ph
- » Spurenelemente (Zn, Se, Cu)
- » Nierenwerte (Kreatinin, Cystatin C, Harnstoff, Harnsäure)
- » Säure-Base Status
- » Leberwerte/Funktionsparameter (GOT, GPT, GGT, GLDH, Bilirubin direkt/gesamt, basale Gerinnung, Albumin), Lipase
- » Eisenstatus (Ferritin, Eisen[^], löslicher Transferrin-Rezeptor[^])
- » Vitamine (A, E, D, 25-OH-Vitamin-D, Folsäure), Vitamin B12 (Holotranscobalamin[^], Methylmalonsäure[^])
- » IGF-1, IGFBP-3[^], Parathormon

- » Aldosteron[^], Citrullin-Spiegel[^] (als indirektes Maß der Enterozytenmasse), Testosteron[^]

Urin (24-h-Sammelurin, ggf. Spontanurin)

- » Urinelektrolyte (Na, K, Ca, Ph, Mg)
- » Kreatinin/Eiweiß
- » Spezifisches Gewicht, Osmolarität
- » Methylmalonsäure/Kreatinin-Quotient[^]

Stuhl

- » Test auf okkultes Blut im Stuhl, wenn vor Behandlungsbeginn noch nicht erfolgt[^]
- » Fäkales Calprotectin

Kardiale Untersuchungen

- » Echokardiografie
- » Elektrokardiogramm

Ultraschall

- » Leber, intra-/extrahepatische Gallenwege mit Gallenbase, Milzgröße, Pankreas
- » Darmdilatation/-motilität/-stenose

Ernährung (mind. 3 Tage Ernährungsprotokoll)

- Bestimmung von
- » PE-Volumen
- » PE-Energiegehalt und Zusammensetzung
- » Orale und enterale Makronährstoff- und Flüssigkeitszufuhr

Mg = Magnesium; Ca = Calcium; Ph = Phosphat; Na = Natrium; K = Kalium; Cl = Chlorid; Zn = Zink; Se = Selen; Cu = Kupfer; IGF = Insulin-like growth factor; IGFBP = Insulin-like growth factor-binding protein; GOT = Glutamat-Oxalacetat-Transaminase (=AST); GPT = Glutamat-Pyruvat-Transaminase (=ALT); GGT = Gamma-Glutamyltransferase; GLDH = Glutamatdehydrogenase; PE = parenterale Ernährung; GPGE = Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung e. V.

[^]fakultativ

Dosierung und Anwendung¹

Revestive® wird als subkutane Injektion einmal täglich verabreicht und gemäß Körpergewicht dosiert.

Dosiskalkulation

- » Empfohlene Dosis: 0,05 mg/kg Körpergewicht einmal täglich
- » Injektionsvolumen hängt vom Körpergewicht und der verwendeten Dosierungsstärke ab.

Revestive® ist als Durchstechflasche mit zwei verschiedenen Dosierungen verfügbar.

- » Nach Rekonstitution von **Revestive® 1,25 mg** in 0,5 ml Lösung enthält die Injektionslösung eine Teduglutid-Konzentration von **2,5 mg/ml**.
- » Nach Rekonstitution von **Revestive® 5 mg** in 0,5 ml Lösung enthält die Injektionslösung eine Teduglutid-Konzentration von **10 mg/ml**.

Dosierung der 1,25 mg Durchstechflasche

(2,5 mg Teduglutid pro ml)

Körpergewicht	Injektionsvolumen
5–6 kg	0,10 ml
7–8 kg	0,14 ml
9–10 kg	0,18 ml
11–12 kg	0,22 ml
13–14 kg	0,26 ml
15–16 kg	0,30 ml
17–18 kg	0,34 ml
19–20 kg	0,38 ml
> 20 kg	Durchstechflasche mit 5 mg verwenden



Für **pädiatrische Patient:innen mit Körpergewicht > 20 kg** sollte die Durchstechflasche mit der **5 mg-Stärke verwendet** werden. Informationen zur Dosierung finden Sie in der **Fachinformation** von Revestive® 5 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung.

Dosierung der 5 mg Durchstechflasche

(10 mg Teduglutid pro ml)

Körpergewicht	Injektionsvolumen	Körpergewicht	Injektionsvolumen
10–11 kg	0,05 ml	50–53 kg	0,26 ml
12–13 kg	0,06 ml	54–57 kg	0,28 ml
14–17 kg	0,08 ml	58–61 kg	0,30 ml
18–21 kg	0,10 ml	62–65 kg	0,32 ml
22–25 kg	0,12 ml	66–69 kg	0,34 ml
26–29 kg	0,14 ml	70–73 kg	0,36 ml
30–33 kg	0,16 ml	74–77 kg	0,38 ml
34–37 kg	0,18 ml	78–81 kg	0,40 ml
38–41 kg	0,20 ml	82–85 kg	0,42 ml
42–45 kg	0,22 ml	86–89 kg	0,44 ml
46–49 kg	0,24 ml	90–93 kg	0,46 ml

Bei **Kindern im Alter von 4 Monaten bis unter 12 Monaten** ist die Durchstechflasche mit **1,25 mg zu verwenden**.

Anwendung

- » Die rekonstituierte Lösung wird einmal täglich durch subkutane Injektion verabreicht.
- » Die Injektionsstellen sollten innerhalb der 4 abdominalen Quadranten abgewechselt werden.
- » Revestive® darf nicht intravenös oder intramuskulär verabreicht werden.
- » Falls die Injektion ins Abdomen durch Schmerz, Narbenbildung oder Verhärtung des Gewebes verhindert wird, kann auch der Oberschenkel gewählt werden.
- » Falls eine Dosis ausgelassen wird, sollte die Verabreichung sobald wie möglich am selben Tag erfolgen.

Hinweis Niereninsuffizienz

Bei Patient:innen mit einer mäßigen oder schweren Nierenfunktionsstörung (Kreatinin-Clearance < 50 ml/min) und bei solchen mit terminaler Niereninsuffizienz muss die tägliche Revestive®-Dosis um 50 % reduziert werden. Ein sorgfältiges Therapiemonitoring ist wichtig.

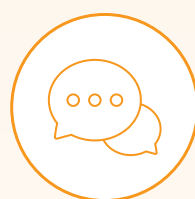


Kommunikation mit Patient:innen und ihren Eltern

Eine gute Kommunikation sowie Unterstützungsangebote sind während der gesamten Behandlung wichtig, besonders weil es dauern kann, bis sich ein spürbarer Therapieerfolg einstellt.

Die ausführliche Aufklärung soll sicherstellen, dass Ziele und Anforderungen der Revestive®-Therapie in vollem Umfang erfasst werden.

- » Erklären Sie die **Wirkung der Behandlung** und besprechen Sie die **Behandlungsziele**.²
- » Informieren Sie Eltern über die **Maßnahmen vor und während der Behandlung**.¹
 - Untersuchung auf okkultes Blut vor der Behandlung und jedes Jahr
- » Kontrollkoloskopie/-sigmoidoskopie nach 1 Jahr und alle 5 Jahre
- » Die Eltern müssen wissen, dass
 - die **parenterale Ernährung** bei Patient:innen, die mit Revestive® behandelt werden, sorgfältig angepasst werden muss.¹
 - der **Elektrolythaushalt und Flüssigkeitsstatus** während der gesamten Behandlung sorgfältig überwacht werden sollte.¹
- » Erinnern Sie die Eltern daran, dass sie **Nebenwirkungen** ihrer Ärztin, ihrem Arzt und/oder dem medizinischen Fachpersonal melden sollten.
- » Die Eltern sollten vollumfänglich in die **Verabreichung und Überwachung** von Revestive® eingewiesen werden. Stellen Sie sicher, dass die Eltern
 - die **Injektionstechnik** beherrschen,
 - sich bewusst sind, dass Revestive® **täglich** zu verabreichen ist und
 - wissen, dass es in der Anfangsphase durch vermehrte Kontrollen zur **Störung der bestehenden Routine** kommen kann.



Patient:innen und ihre Eltern müssen Nutzen und Risiken einer Revestive®-Behandlung verstehen.^{1,2,6}

Wichtige Punkte im Aufklärungsgespräch

- » Wahrscheinlichkeit für eine Reduktion der PE/IV oder eine Unabhängigkeit davon (Therapieziele)
- » Unterschiedliche Entwöhnungsstrategien: Reduktion des täglichen Volumens oder der Anzahl der Tage mit Infusionen
- » Wahrscheinlichkeit für eine verbesserte Lebensqualität
- » Dauer der Behandlung
- » Mögliche Risiken und Nebenwirkungen
- » Notwendigkeit eines sorgfältigen und regelmäßigen Monitorings (Hinweis auf Patiententagebuch)
- » Angemessene Schulung und Information zur Injektionstechnik (Lokale Reaktionen an der Injektionsstelle sind sehr häufige unerwünschte Ereignisse)

Drei wichtige Therapieziele

- » Reduktion der täglichen Stunden mit PE-/IV-Infusionen
- » Reduktion der Tage mit PE-/IV-Infusionen
- » Vollständige Unabhängigkeit von PE-/IV-Infusionen

Am häufigsten berichtete Nebenwirkungen von Revestive®¹

- » Abdominale Schmerzen
- » Abdominale Distension (Zunahme des Bauchumfangs, ggf. mit Blähungen)
- » Atemwegsinfektionen einschließlich Nasopharyngitis, Grippe, Infektionen der oberen und unteren Atemwege
- » Übelkeit, Erbrechen
- » Reaktionen an der Injektionsstelle
- » Kopfschmerzen
- » Gastrointestinale Stomakomplikationen
- » Reaktionen an der Injektionsstelle einschließlich Hämatom, Erythem, Schmerzen, Schwellung, Blutung

Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen¹

- » Übermäßige Flüssigkeitsaufnahme durch erhöhte intestinale Resorption
- » Mögliche erhöhte Resorption von oralen Begleitmedikamenten, die eine Dosistitration erfordern oder einen engen therapeutischen Index haben
- » Regelmäßige Kontrollen des Dünndarms, der Gallenblase, der Gallengänge und des Pankreas
- » Achten auf Darmverschluss sowie Neoplasien des Gastrointestinaltrakts und des hepatobiliären Systems

Therapieverlauf



Monitoring der Patient:innen



Empfohlener Follow-up-Plan



Entwöhnung von der parenteralen Ernährung



Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung



Monitoring der Patient:innen¹

Das Revestive®-Patiententagebuch unterstützt Patient:innen und deren Eltern dabei, eine aktive Rolle in der Therapie einzunehmen. Besprechen Sie mit ihnen, wie und in welchen zeitlichen Abständen die Daten erfasst werden sollen.

- » Im ersten Monat der Behandlung mindestens wöchentliche Dokumentation des Gesundheitszustands und der PE/IV
- » Jede Veränderung notieren (bspw. Steigerung der körperlichen Aktivität)
- » Alle auftretenden Nebenwirkungen dokumentieren und dem Behandlungsteam unverzüglich mitteilen

So soll das bestmögliche Therapieansprechen auf Revestive® sichergestellt werden.

Das Patiententagebuch sollte zu jedem Kontrollbesuch mitgebracht bzw. bei Telefonaten bereitgehalten werden.

Das Patiententagebuch hält u. a. folgende Daten fest:

- » Körpergewicht
- » Aktuelle Menge der PE/IV (kann von der verordneten Menge abweichen)
- » Menge an oral aufgenommener Flüssigkeit in 24 h oder 48 h
- » Urinausscheidung in 24 h oder 48 h
- » Stuhlmenge/Stoma-Output



Beispiel-Abbildung Patiententagebuch



Weitere Materialien für Ihre Patient:innen unter:
www.leben-mit-kds.de/service



Empfohlener Follow-up-Plan

Vorgaben der Fachinformation¹

- » Es wird eine Behandlungsdauer von 6 Monaten empfohlen, nach deren Ablauf der Behandlungseffekt bewertet werden sollte. Bei Kindern unter 2 Jahren sollte die Behandlung bereits nach 12 Wochen bewertet werden.
- » Bei allen Patient:innen sollte eine regelmäßige und engmaschige Überwachung gemäß klinischer Behandlungsleitlinien erfolgen.
 - Wirksamkeit und Sicherheit
 - Funktion des Dünndarms, der Gallenblase, der Gallengänge und des Pankreas
 - Zusätzliche Laboruntersuchungen (falls indiziert)
 - Elektrolythaushalt und Flüssigkeitsstatus, insbesondere während des anfänglichen therapeutischen Ansprechens und bei Absetzen der Revestive®-Behandlung
 - Untersuchungen mit geeigneten bildgebenden Verfahren
- » Bei Kindern und Jugendlichen sind jährliche Kontrollen auf okkultes Blut im Stuhl durchzuführen, solange die Behandlung mit Revestive® durchgeführt wird.
- » Es wird empfohlen, die Patient:innen bei jedem Besuchstermin zu wiegen.

Dokumentation

Erfassung und Meldung unerwünschter Ereignisse

- » Durch Ärzt:in bzw. Pflegepersonal (gesetzlich vorgeschrieben)

Patiententagebuch

- » Dauerhaft

Kindergarten-/Schulfehltage

- » Dokumentation durch Eltern

Compliance

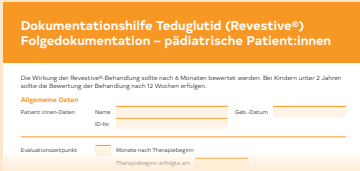
- » Standardabfrage und Dokumentation bei jedem Kontakt mit den Patient:innen

Lebensqualität[^]

- » Max. alle 6 Monate durch Eltern und Kind

Hier finden Sie eine Dokumentationshilfe zum Download:

www.takeda-gastroenterologie.de/indikationen/kurzdarmsyndrom/service/materialien-zum-download/therapie



[^]fakultativ.

Empfohlene Laboruntersuchungen während der Revestive®-Behandlung gemäß GPGE Positionspapier²

Anamnese

- » Unerwünschte Arzneimittel-Nebenwirkungen, Therapietreue, Lebensqualität[^]

Gastro-/Koloskopie/ Sigmoidoskopie

- » Bei Blutbeimengungen oder okkultem Blut im Stuhl
- » Bei fortgesetzter Behandlung mit Revestive® 1 Jahr nach Therapiestart, danach mind. alle 5 Jahre (Gastro- und Ileokoloskopie), ggf. auch zwischenzeitlich

Radiologie/Sonografie

- » 1x/Jahr Sonografie (Leber, Milz, Gallenwege, Pankreas)
- » Leber-Fibroscan/Elastografie[^]

Basisparameter

Status

- » Allgemeinzustand
- » Körperlänge, -gewicht, Kopfumfang (< 2 Jahre)
- » Blutdruck, Puls, Ödeme
- » Pubertätsstadium
- » Mittlerer Oberarm-Umfang[^], Hautfaltendicke[^], Körperzusammensetzung[^]
- » Stuhlfrequenz (Tag), Anzahl Stuhlgänge (Nacht), Konsistenz, Urin-Ausscheidung (Häufigkeit, Menge – geschätzt)

Blut

- » Elektrolyte (inkl. Mg, Ca, Ph, Säure-Basen-Status[^]): in 1. Woche 1 – 2x; in 2./3./4. Woche je 1x; dann im 1. Halbjahr monatlich; ab 2. Halbjahr vierteljährlich und nach Bedarf
- » Nierenwerte (Kreatinin, Cystatin C, Cystatin-C-Clearance, Harnstoff, Harnsäure): im 1. Halbjahr monatlich bis 2-monatlich und nach Bedarf

- » Leberwerte/Funktionsparameter (GOT, GPT, GGT, GLDH, Bilirubin dir./ges., Quick/PTT, Albumin): im 1. Halbjahr monatlich bis 2-monatlich und nach Bedarf
- » Lipase: im 1. Halbjahr monatlich bis 2-monatlich und nach Bedarf
- » Differentialblutbild, Spurenelemente (Zn, Se, Cu), Vitamine A, E, 25-OH-Vitamin-D, Folsäure, Vitamin B12 (Holotranscobalamin[^], Methylmalonsäure[^]), Eisenparameter: im 1. Halbjahr 1 – 2x und bei Bedarf
- » Parathormon: 1x nach 3 – 6 Monaten, dann nach Bedarf
- » Aldosteron[^]: nur bei Patient:innen mit Verdacht auf sekundären Hyperaldosteronismus
- » Citrullin-Spiegel[^]: 1x/Jahr als Verlaufsparemeter zur indirekten Messung der Enterozytenmasse

Urin

- (24-h-Sammelurin/Ausscheidung pro 24 h)
- » Urinelektrolyte (Na, K, Ca, Mg, Ph) (ggf. Spontanurin)
- » Methylmalonsäure/Kreatinin-Quotient[^] (alternativ zur Bestimmung im Blut), Kreatinin/Eiweiß-Differenzierung
- » Spezifisches Gewicht

Stuhl

- » 1x/Jahr Test auf Blut im Stuhl
- » 1x/Jahr fäkales Calprotectin

Echokardiografie, EKG

- » 1x nach 1 Jahr Behandlung sowie jederzeit bei Hinweis auf kardiale Belastung, Insuffizienz, Flüssigkeitsüberladung oder risikoadaptiert bei neu aufgetretener kardialer Morbidität

Ernährungsanalyse (min. 3 Tage Ernährungsprotokoll)

- » PE-Volumen, -Energiegehalt und -Zusammensetzung
- » Makronährstoff- und Flüssigkeitszufuhr (oral, enteral)

Empfohlene Laboruntersuchungen bei pädiatrischer PE/IV gemäß ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN-Arbeitsgruppe⁷

Zur Prüfung der Flüssigkeits-/Elektrolytbilanz und des Ernährungszustands werden folgende Labortests empfohlen:

Untersuchung	Probe	Während PE/IV mit klinischer und metabolischer Stabilisierung		
		1x/1–2 Wochen	1x pro Monat	Nach Bedarf
Natrium	S	•		
Kalium	S	•		
Chlorid	S			•
Calcium	S	•		
Phosphat	S	•		
Magnesium	S	•		
Zink	S			•
Blutgase	KB	•		
Glukose	VB, KB			•
Totalprotein	S	•		
Albumin	S		•	
BUN	S	•		
Kreatinin	S	•		
Triglyceride	S			•
Cholesterin	S			•
Bilirubin	S		•	
AST	S		•	
ALT	S		•	
GGTP	S			•
AP	S			•
Großes Blutbild	VB	•		
INR	S		•	
CRP	S			•
Vitamin B12	S			•
Fe	S			•
Ferritin	S			•
PTH	S			•
25(OH)D3	S			•
Spurenelemente: Se, Zn, Cu				•
Urinvolumen	U		•	
Elektrolyte im Urin	U			•

Adaptiert nach Puntis et al. 2018

25(OH)D3 = Calcifediol; ALT = Alanin-Amino-Transferase; AP = alkalische Phosphatase; AST = Aspartat-Aminotransferase; CRP = Creaktives Protein; Fe = Eisen; GGTP = Gamma-Glutamyltranspeptidase; INR = International Normalized Ratio; KB = Kapillarblut; Cu = Kupfer; PE/IV = parenterale Ernährung und i.v. Flüssigkeitsversorgung; PTH = Parathormon; S = Serum/ Plasma; Se = Selen; U = Urin; VB = Vollblut; X = Testzeitpunkt; Zn = Zink
CSPEN = Chinese Society of Parenteral and Enteral Nutrition; ESPEN = European Society for Clinical Nutrition and Metabolism; ESPGHAN = European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition; ESPR = European Society for Paediatric Research

[^]fakultativ.
Mg = Magnesium; Ca = Calcium; Ph = Phosphat; Na = Natrium; K = Kalium; PE = parenterale Ernährung; SE = Selen; GOT = Glutamat-Oxalacetat-Transaminase; GPT = Glutamat-Pyruvat-Transaminase; GGT = Gamma-Glutamyltransferase; GLDH = Glutamatdehydrogenase; PPT = partielle Thromboplastinzeit.

Entwöhnung von der parenteralen Ernährung

Bei Patient:innen, die Revestive® erhalten, sollte die parenterale Ernährung vorsichtig reduziert und nicht abrupt beendet werden.¹



Mögliches Vorgehen für eine PE/IV-Reduzierung⁴⁻⁷

Es wurden in Bezug auf eine empfohlene Herangehensweise bislang keine offiziellen Leitlinien für das Ausschleichen der PE/IV veröffentlicht. Im Rahmen der pivotalen Phase-III-Studie bei Kindern und Jugendlichen mit KDS-DV wurde ein Algorithmus^{5,6} angewendet, der auf den folgenden Seiten gezeigt wird.

In der klinischen Praxis kann dieser Algorithmus als Orientierungshilfe dienen, jedoch sollten Sie anhand der Dauer bis zum Ansprechen und anhand des allgemeinen Gesundheitszustands der jeweiligen Patientin oder des jeweiligen Patienten auch nach eigenem Ermessen entscheiden.

Der gesamte Prozess ist dynamisch: Die laufende PE/IV sollte sich in Veränderungen des Ernährungszustands und des klinischen Status widerspiegeln. Die ESPGHAN-/ESPEN-/ESPR-/CSPEN-Leitlinien zur PE/IV bei Kindern und Jugendlichen empfehlen, den Prozess durch ein interdisziplinäres Ernährungsteam überwachen zu lassen (z. B. Ärzt:in, medizinisches Fachpersonal, Ernährungsberatung, Apotheker:in etc.).⁷

Nach jeder Änderung der PE/IV

Nach einer Reduktion der parenteralen Ernährung ist der Flüssigkeitsstatus der Patientin oder des Patienten zu beurteilen und ggf. entsprechend anzupassen.¹

Bis zur Stabilisierung der PE/IV wird empfohlen, regelmäßig Rücksprachen mit dem Behandlungsteam zu vereinbaren, um den Wasserhaushalt und den Ernährungszustand kontrollieren zu können.⁷

Beurteilung der Flüssigkeitsbilanz⁵

Beurteilung der Einnahme und Ausscheidung (siehe Daten im Patiententagebuch)



- » Flüssigkeitsaufnahme über 24 Stunden[#]
 - Art des Getränks (z. B. orale Rehydrationslösung, Mineralwasser etc.)
- » Urinausscheidung über 24 Stunden[#]
- » Anzahl der Defäkationen oder Stoma-Outputs, Stuhlkonsistenz (z. B. Bristol-Stuhlformen-Skala außer bei Stoma-Patient:innen) im Verlauf und im Vergleich zu den Ausgangswerten

Überprüfung des PE-/IV-Bedarfs

- » Siehe Algorithmus zur PE-/IV-Anpassung auf der folgenden Seite
- » Falls die PE/IV reduziert wird, im Folgemonat einen Nachsorgetermin ansetzen

Revestive® bei PE-/IV-Reduzierung¹

Die Nachsorgeintervalle sollten anhand klinischer Indikatoren von der behandelnden Ärztin oder dem behandelnden Arzt festgelegt werden.



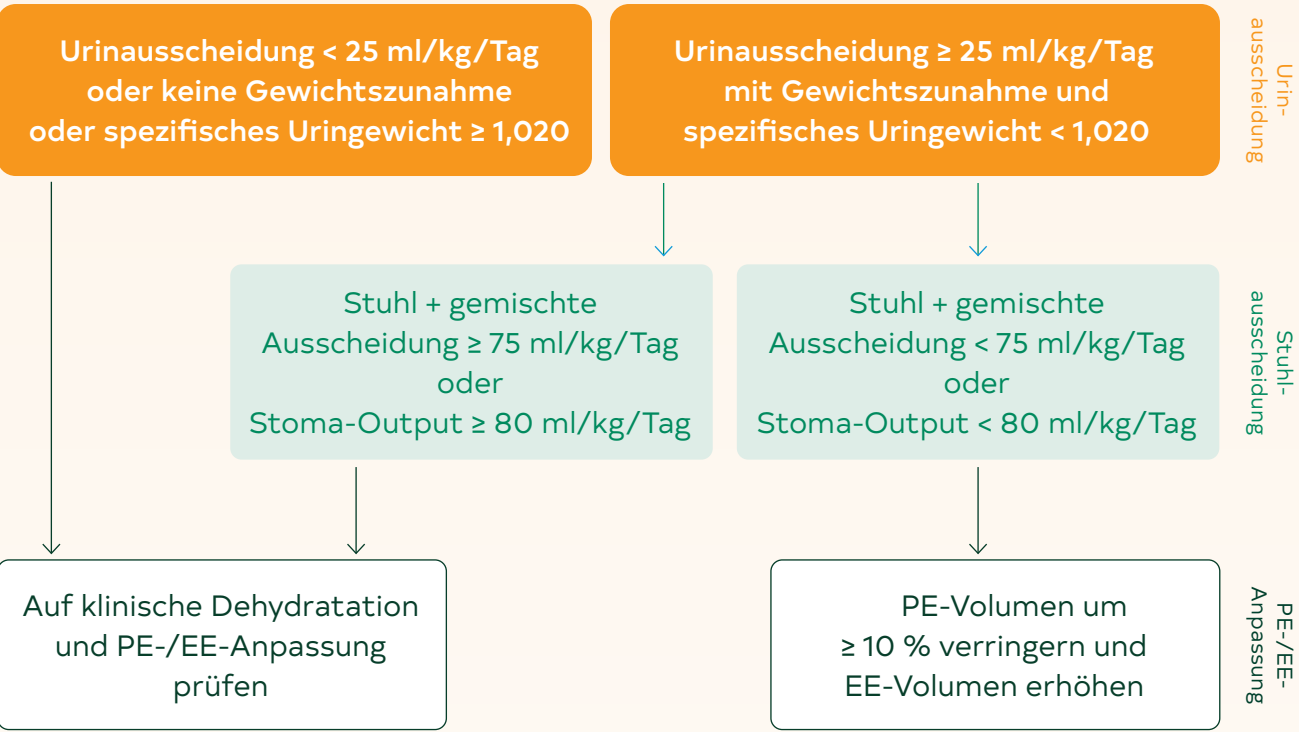
- » Es wird eine Behandlungsdauer von 6 Monaten (abzüglich Krankheitsphasen wie katheterbedingte Blutstrominfektionen oder sonstige interkurrente Erkrankungen) empfohlen, nach deren Ablauf der Behandlungseffekt bewertet werden sollte.
- » Bei Kindern unter 2 Jahren sollte die Behandlung nach 12 Wochen bewertet werden.
- » Wenn innerhalb von 12 Monaten insgesamt keine Besserung eintritt, ist zu prüfen, ob die Behandlung fortgesetzt werden sollte.^{##}
- » Für Kinder und Jugendliche liegen keine Daten über mehr als 6 Monate vor.^{##}
- » Bei Patient:innen, die von der parenteralen Ernährung entwöhnt wurden, wird die Fortsetzung der Behandlung empfohlen.^{##}

PE/IV = parenterale Ernährung und i.v. (intravenöse) Flüssigkeitsversorgung
 CSPEN = Chinese Society of Parenteral and Enteral Nutrition; ESPEN = European Society for Clinical Nutrition and Metabolism; ESPGHAN = European Society for Paediatric Gastroenterology Hepatology and Nutrition; ESPR = European Society for Paediatric Research

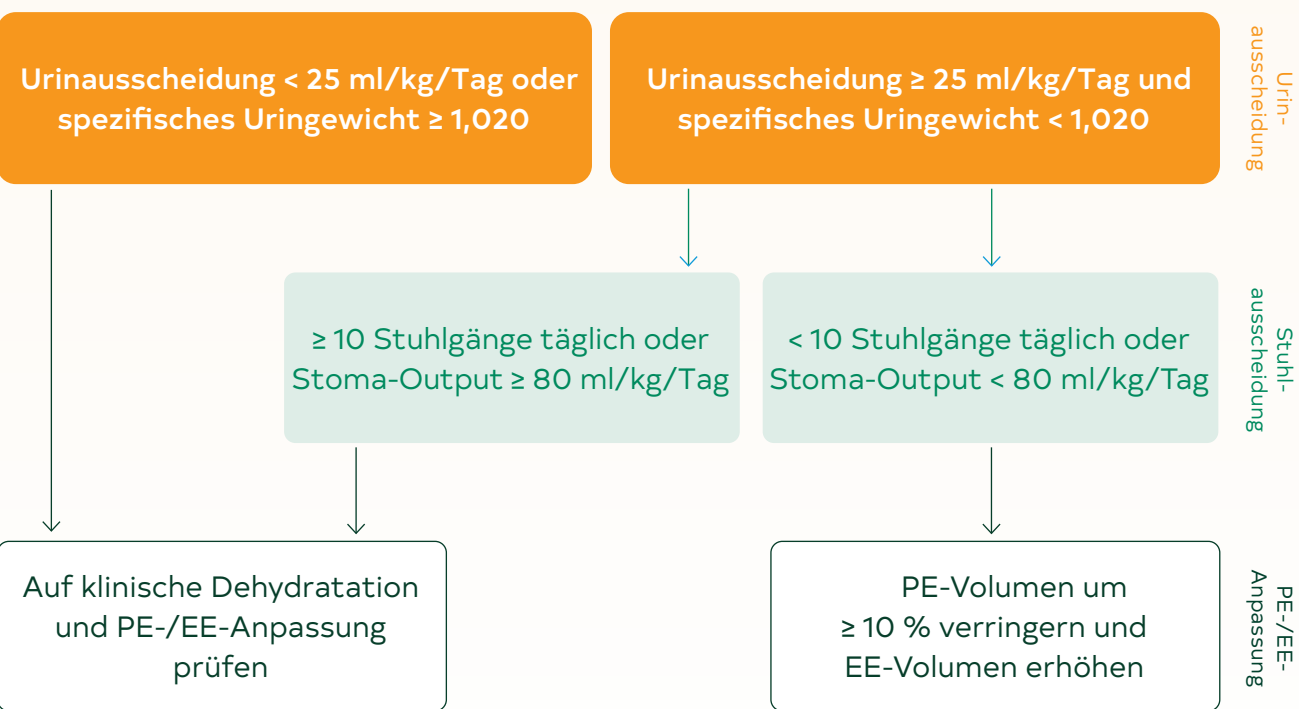
[#] In der Studie wurden vor jeder Visite bzw. geplanten Änderung der PE/IV die stabile Zufuhr und Ausscheidung über 48 Std.

^{##} Fachinformation Revestive® 5 mg

Ausschleichen von Revestive® bei Patient:innen, die **nicht trocken** sind und Windeln tragen⁵



Ausschleichen von Revestive® bei Patient:innen, die **trocken** sind und keine Windeln tragen⁵



EE = enterale Ernährung; PE = parenterale Ernährung

Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung^{1,2}

UNTERSUCHUNG	Therapie- beginn	Therapie-Evaluierung bei Kindern < 2 Jahre (Woche 12)				Therapie-Evaluierung (Monat 6)		ab 2. Halbjahr
		M 1	M 2	M 3	M 4	M 5	M 6	
Gastro-/Koloskopie/ Sigmoidoskopie	•							In Jahr 1 & 2, dann alle ≥ 5 Jahre
Test auf okkultes Blut	•							Jährlich
Status Körperlänge, -gewicht, Kopfumfang (< 2 Jahre), Blutdruck, Puls, Ödeme, Pubertätsstadium, Stuhlfrequenz, Urin- Ausscheidung	•	•	•	•	•	•	•	
Blut Elektrolyte & Säure-Basen-Status	•	W11-2x, W2/3 je 1x	•	•	•	•	•	Ab 2. Halbjahr vierteljährlich
Leber, Niere, Lipase	•	(•)	•	(•)	•	(•)	•	Im 1. Halbjahr mo- natlich bis 2-monat- lich, dann bei Bedarf
Differentialblutbild, Spu- renelemente, Vitamine	•			•			•	Im 1. Halbjahr 1-2x, dann bei Bedarf
IGF-1, IGFBP-3 & Parathormon (PT)	•						•	PT 1x nach 3-6 Monaten
Urin Urinelektrolyte, Kreatinin/Eiweiß & spe- zifisches Gewicht	•	•	•	•	•	•	•	Bei jeder ambulanten Verlaufskontrolle
Stuhl Fäkal Calprotectin	•							Vor Therapie- beginn, dann jährlich
Klinische Untersuchungen Echokardiografie, Elektrokardiogramm Ultraschall Leber, Milz, Pankreas, Darm	•							1x/Jahr
Ernährung PE-Volumen, -Energie- gehalt und -Zusammen- setzung	•	•	•	•	•	•	•	Bei jeder ambu- lanten Verlaufs- kontrolle & halbjährliche Ernäh- rungsprotokolle
Orale und enterale Makronährstoff- und Flüssigkeitszufuhr	•	•	•	•	•	•	•	
NA/K-Zufuhr	•							
Sonstiges Patiententagebuch		•	•	•	•	•	•	Dauerhaft
Compliance		•	•	•	•	•	•	Bei jedem Pat.-Kontakt
Unerwünschte Ereignisse		•	•	•	•	•	•	

W = Woche; M = Monat; PE = parenterale Ernährung; IGF = Insulin-like growth factor; IGFBP = Insulin-like growth factor-binding protein

Takeda Patientenservice

Der Takeda Patientenservice bietet Ihrer Praxis und Ihren Patient:innen umfassende Infos und Materialien – für bestens informierte Patient:innen



Literaturverzeichnis

1. Revestive® Fachinformation (1,25 mg/5 mg), aktueller Stand.
2. Posovszky C et al. Anwendung von Teduglutid bei Kurzdarmsyndrom im Säuglings-, Kindes- und Jugendalter: Positionspapier der Arbeitsgruppe „Chronisches Darmversagen“ der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE). Z Gastroenterol 2026. DOI 10.1055/a-2757-3525.
3. Chiba M et al. JPGN 2023; 77(3): 339–346.
4. Carter BA et al. J Pediatr 2017; 181: 102–11.
5. Clinical Study Protocol TED-C14-006. Amendment 4, version 5.0. ClinicalTrials.gov. Verfügbar unter: https://www.clinicaltrials.gov/ProvidedDocs/81/NCT02682381/Prot_003.pdf; abgerufen: Februar 2026.
6. Kocoshis SA et al. JPEN J Parenter Enteral Nutr 2020; 44(4): 621–631.
7. Puntis JWL et al. Clin Nutr 2018; 37: 2392–2400.



Weitere Videos finden Sie unter:
www.leben-mit-kds.de/familienseite



Weitere Informationen finden Sie unter:
www.leben-mit-KDS.de



Bei Kurzdarmsyndrom

Freiheit
ist möglich

Was wäre, wenn Sie Ihre pädiatrischen
KDS-Patient:innen von parenteraler
Ernährung befreien könnten?

Revestive®
Teduglutid



Revestive® 1,25 mg / 5 mg Pulver und Lösungsmittel zur Herstellung einer Injektionslösung

▼ DIESES ARZNEIMITTEL UNTERLIEGT EINER ZUSÄTZLICHEN ÜBERWACHUNG. DIES ERMÖGLICHT EINE SCHNELLE IDENTIFIZIERUNG NEUER ERKENNTNISSE ÜBER DIE SICHERHEIT. ANGEHÖRIGE VON GESUNDHEITSBERUFEN SIND AUFGEFORDERT, JEDEN VERDACHTSFALL EINER NEBENWIRKUNG ZU MELDEN. HINWEIS ZUR MELDUNG VON NEBENWIRKUNGEN, SIEHE ABSCHNITT 4.8 DER FACHINFORMATION.

Wirkstoff: Teduglutid. **Zusammensetzung:** Eine Durchstechflasche mit Pulver enthält 1,25/5 mg Teduglutid. Nach Rekonstitution enthält jede Durchstechflasche 1,25/5 mg Teduglutid in 0,5 ml Lösung, entspr. einer Konzentration von 2,5/10 mg/ml; **Sonstige Bestandteile:** Pulver L-Histidin, Mannitol, Natriumdihydrogenphosphat 1 H₂O, Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O; Natriumhydroxid/Salzsäure (zur pH-Wert-Einstellung) (nur 5 mg); **Lösungsmittel:** Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Behandlung von Patienten ab einem korrigierten Gestationsalter von 4 Monaten mit Kurzdarmsyndrom (KDS). Nach einem chirurgischen Eingriff sollte zunächst eine Phase der intestinalen Adaption abgewartet werden, die Patienten sollten sich in einer stabilen Phase befinden. **Gegenanzeigen:** Überempfindlichkeit gegen den Wirkstoff, einen der sonst. Bestandteile oder das in Spuren vorhandene Tetracyclin. Aktive oder vermutete Krebserkrankung (Malignität). Patienten mit einer anamnestisch bekannten malignen Erkrankung des Gastrointestinaltraktes, einschließlich des hepatobiliären Systems und des Pankreas, in den vergangenen fünf Jahren. **Nebenwirkungen:** *Sehr häufig:* Atemwegsinfektion, Kopfschmerzen, abdominale Distension, abdominale Schmerzen, Erbrechen, Übelkeit, gastrointestinale Stomakomplikation, Reaktion an der Injektionsstelle; *Häufig:* Grippeähnliche Erkrankung, verminderter Appetit, Hyperhydratation, Angst, Insomnie, kongestive Herzinsuffizienz, Dyspnoe, Husten, kolorektaler Polyp, Kolonstenose, Blähungen, Darmobstruktion, Stenose des Ductus pancreaticus, Pankreatitis, Dünndarmstenose, (akute) Cholezystitis, peripheres Ödem; *Gelegentlich:* Synkope, Dünndarmpolyp; *Nicht bekannt:* Überempfindlichkeit, Magenpolyp, Flüssigkeitsretention. **Verschreibungspflichtig.** Takeda Pharmaceuticals International AG, Irland **Stand der Information:** Juli 2024