

# Fallstudie I

## Kurzdarmsyndrom bei Kindern

### » 2 ½ -jährige Patientin

#### Indikation und Kurzbeschreibung

- / 2 ½ -jähriges Mädchen
- / Kurzdarmsyndrom mit chronischem Darmversagen bei Frühgeburtlichkeit und Darmverlust im 3. Lebensmonat durch nekrotisierende Enterokolitis (NEC) mit Ileus, Perforation und Verwachsungen

#### Bisherige Therapie

- / Parenterale Ernährung zunächst über Nabelvenenkatheter im Rahmen der Frühgeburtlichkeit mit entsprechendem Kostenaufbau. Im Verlauf nach NEC im 4. Lebensmonat Hickman-Katheter-Anlage, mit zunächst 24-stündiger Dauerinfusion, aktuell täglich 12,5 Stunden.
- / Gastrostoma im 13. Lebensmonat zur enteralen Ernährung bei Essstörung als Ersatz für die nasogastrale Sonde
- / Ernährungsberatung zur optimierten enteralen Nahrungs- und Flüssigkeitszufuhr
- / Flüssiger Stuhlgang trotz antidiarrhoeischer und antisekretorischer Therapie

#### Therapie mit Revestive®

- / Beendigung der parenteralen Ernährung und dadurch reduziertes Risiko für lebensbedrohliche Katheter-Sepsen
- / Steigerung der enteralen Ernährung
- / Verbesserung der Stuhlkonsistenz
- / Verringerung der Stuhlfrequenz
- / Verbesserung der Lebensqualität

## Anamnese



## Die Patientin

Frühgeborenes der 26. Schwangerschaftswoche mit Geburtsgewicht von 910 g und Atemnotsyndrom II° bei Dry lung-Syndrom durch vorzeitigen Blasensprung in der 15. SSW und pulmonale Hypertension. Ab dem 8. Lebenstag zunächst konservative antibiotische Behandlung bei Sepsis und Zeichen einer nekrotisierenden Enterokolitis mit Nachweis von Astroviren und Clostridium perfringens im Stuhl. Im Verlauf im 3. Lebensmonat akutes Abdomen bei mechanischem Ileus mit Resektion von 25 cm am ileokolischen Übergang und mesenteriale Rekonstitution. Im 4. Lebensmonat Revision mit Resektion von weiteren 10 cm Ileum und 10 cm C. ascendens mit Anlage eines Aszendostomas und Ileostomas. Im Alter von 6 Monaten Wiederherstellung der Darmkontinuität. Trotz Wiederherstellung der Darmkontinuität (Ileoascendostomose) und Optimierung der enteralen Ernährung persistierendes Darmversagen. Keine weitere Steigerung der enteralen Ernährung möglich bei maximal ausgeschöpfter enteraler Aufnahmekapazität. Problematisch sind die rezidivierenden Katheterinfektionen (insgesamt 6, allein 5 in den letzten 12 Monaten) meist mit Nachweis von Staphylococcus aureus trotz zweifacher Hickman-Explantation und Neuimplantation und einer Hickman-Implantation nach Abriss und Reparatur. Revestive®-Initierung 15 Monate nach Kontinuitätswiederherstellung mit jetzt knapp 2 Jahren (0,45 mg 1x tgl. entsprechend 0,05 mg/kg KG). Zum Zeitpunkt der Therapieeinleitung guter Allgemeinzustand nach erneuter Katheterimplantation bei rezidivierender Kathetersepsis mit Staphylokokkus aureus. Splenomegalie und Thrombopenie sowie Leberwerterhöhung im Rahmen einer nicht-Fettleber-assoziierten Hepatitis (NFLAD).

Alter:	23 Monate
Größe:	75 cm (<1. Perzentile, - 3,1 z)
Gewicht:	9020 g (2. Perzentile, - 2,1 z)
BMI:	16,0 (50. Perzentile)

## Diagnose/KDS-Ursache

Kurzdarmsyndrom mit chronischem Darmversagen (K91.2) bei nekrotisierender Enterokolitis (P77) und extremer Frühgeburtlichkeit (P07.02.).

## Symptome und Beeinträchtigung

Aufgrund der Frühgeburtlichkeit besteht eine linksbetonte spastische Cerebralparese (GMFCS IV-V) bei periventrikulärer Leukomalazie und eine geringgradige Retinopathie. Weiterhin besteht eine assoziierte Essstörung bei oraler Hypersensitivität. Rezidivierende Katheterinfektionen und hierdurch stationäre Behandlungen sind für die Patientin und die Familie sehr belastend. Hinzukommt eine reaktive Splenomegalie mit Thrombopenie und eine nicht-Fettleber-assoziierte Hepatitis (NFLAD).

## Bisherige Therapie: Ernährungstherapie

Ernährungsberatung	Optimierung der enteralen Nahrungs- und Flüssigkeitszufuhr
Parenterale Ernährung	Über 8 Monate stabil, nach Katheterentfernung bei Katheterinfektion zweimaliger Versuch einer rein enteralen Ernährung ohne Erfolg 4 g/kg Glukose 7x/Woche 1 g/kg Eiweiß 7x/Woche 2 g/kg Fett 4x/Woche 175,4 kJ/KG 44,1 ml/kg Flüssigkeit 4x/Woche 32,2 ml/kg Flüssigkeit 3x/Woche
Enterale Ernährung	6 Mahlzeiten mit 150 ml Infantrini Peptisorb + 100 ml Hipp ORS 200 + 10g MCT procal und 100-150 ml Wasser zum Nachspülen über Nahrungspumpe 120 ml/h
Orale Ernährung	Kaum orale Nahrungsaufnahme

## Bisherige Therapie: Medikamentöse Therapie

Omeprazol 5 mg – 0 – 5 mg	Behandlung der gastralen Hypersekretion
Loperamid 4 x 0,5 mg	Kurzfristiger Versuch bei Katheterentfernung zur Reduktion der Darmmotilität und Verlängerung der Passagezeit

### Grund für die Therapie-Initiierung mit Revestive®

Die Therapie mit Revestive® wurde aufgrund häufig rezidivierender Katheterinfektionen initiiert, um durch Verbesserung der intestinalen Absorption mittelfristig auf eine parenterale Ernährung verzichten zu können und somit das Risiko für lebensbedrohliche Komplikationen durch die Katheterinfektionen und einer Leberschädigung durch die parenterale Ernährung zu reduzieren.

### Monitoring

Durch die fachpflegerische Versorgung der Patientin zu Hause im Rahmen eines Patientenbetreuungsprogramms konnte ein engmaschiges Monitoring für die 150 km entfernt lebende Familie gewährleistet werden. Nebenwirkungen durch die Therapie mit Revestive® wurden nicht beobachtet.

### Therapie mit Revestive®

Das subkutane Applizieren und die Therapie mit Revestive® 0,05 mg/kg KG wurde von der Patientin gut toleriert. Bereits in den ersten 4 Wochen zeigte sich unter gleichbleibender enteraler und parenteraler Ernährungstherapie eine gute Gewichtszunahme (+180 g), sodass die Energie- (Glukose) und Flüssigkeitszufuhr reduziert werden konnte. Auch darunter nahm die Patientin weiterhin gut zu und ist aktuell nach akzidentellem Zug des zentralvenösen Katheters stabil ohne parenterale Ernährung.

### Follow-up nach 7 Monaten

In den ersten 3 Monaten konnte die parenterale Ernährung sowohl von der Flüssigkeits- als auch der Energiezufuhr um 37 % bzw. 23 % reduziert werden. Aufgrund einer akzidentellen Entfernung des Hickman-Katheters 3 ½ Monate nach Beginn der Revestive®-Therapie alleinige enterale Ernährung. Erneut Beginn von Loperamid 4 x 0,5 mg bei 9 flüssig-breiigen Stühlen. Hierunter rückläufige Stuhlfrequenz auf max. 5 x/tgl. Seitdem ohne parenterale Ernährung in stabilem Allgemeinzustand. Einmalig stationärer Aufenthalt in den 7 Monaten bei fieberhaftem Infekt. Die Patientin zeigt mehr Interesse am Essen und geht in den Kindergarten. Dort isst sie auch, sodass die zusätzlich enterale Ernährung über das Gastrostoma auf 5 Sondierungen, bei Fortführung der nächtlichen 12-stündigen Dauersondierung von 19 bis 7 Uhr, über den Tag reduziert werden konnte. Die Stuhlfrequenz ist von 10-11 dünnen Stühlen am Tag auf 3-4 breiig-feste Stühle rückläufig und auch nach Reduktion von Loperamid stabil (aktuell nur noch 1x abends 0,5 mg). Sie entwickelt sich psychomotorisch sehr gut und redet viel, ist aktiv und besucht problemlos den Kindergarten. Seit Beendigung der parenteralen Ernährung zeigt sich in den Blutwerten lediglich ein Abfall der Vitamin A und E Spiegel; alle anderen Vitamine und Spurenelemente sind weiter im Normbereich.



### Weitere Bemerkungen

Die enterale Ernährung konnte gesteigert werden auf 5 x 250 ml (1 kcal/ml entsprechend 117 kcal/kg KG) einer Sondennahrung, die tagsüber jeweils 4 x mit 20 ml Frühkarotte ergänzt wird.



## Therapieverlauf mit Revestive® im Überblick

Woche der Revestive®-Therapie	Laufzeit der Infusion	Parenterale Ernährung	Elektrolytlösung	Gewicht	Länge
0	12,5 h	4 g/kg Glukose 7x/Woche 1 g/kg Eiweiß 7x/Woche 2 g/kg Fett 4x/Woche 175,4 kJ/KG 44,1 ml/kg Flüssigkeit 4x/Woche 32,2 ml/kg Flüssigkeit 3x/Woche	K 1 mmol/kg Na 5 mmol/kg Cl 4,5 mmol/kg Ca 0,7 mmol/kg Phos 0,8 mmol/kg	9020 g	75 cm
4	12,5 h	3,1 g/kg Glukose 7x/Woche 0,9 g/kg Eiweiß 7x/Woche 1,4 g/kg Fett 4x/Woche 33 kcal/kg 28 ml/kg Flüssigkeit 4x/Woche 18 ml/kg Flüssigkeit 3x/Woche	K 0,9 mmol/kg Na 3,6 mmol/kg Cl 3,2 mmol/kg Ca 0,5 mmol/kg Phos 0,66 mmol/kg	9200 g	
9	12,5 h	3,1 g/kg Glukose 7x/Woche 0,9 g/kg Eiweiß 7x/Woche 1,4 g/kg Fett 4x/Woche 33 kcal/kg 28 ml/kg Flüssigkeit 4x/Woche 18 ml/kg Flüssigkeit 3x/Woche	K 1 mmol/kg Na 3,8 mmol/kg Cl 3,5 mmol/kg Ca 0,7 mmol/kg Phos 0,6 mmol/kg	9600 g	76 cm
15	0	Keine PE	Keine PE	10300 g	
20	0	Keine PE	Keine PE	10600 g	
24	0	Keine PE	Keine PE	10300 g	79 cm
34	0	Keine PE	Keine PE	10640 g	83 cm

### Fazit des behandelnden Arztes


 Rasches Ansprechen auf Revestive®-Therapie mit Verbesserung der intestinalen Resorption und verbessertem Stuhlverhalten (Konsistenz, Frequenz). Ein kompletter Verzicht auf parenterale Ernährung war bereits nach drei Monaten möglich. Das Medikament wird von dieser Patientin sehr gut vertragen. Die enterale Ernährung ließ sich gut steigern und durch den Wegfall des zentralen Katheters besteht jetzt kein Risiko mehr für schwerwiegende Komplikationen. Die Patientin hat insgesamt eine deutlich gesteigerte Lebensqualität (inkl. problemlosem Kindergartenbesuch) und entwickelt sich sehr positiv. Es besteht lediglich Substitutionsbedarf für die fettlöslichen Vitamine A und E.
 

### 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. Hinweise zur Meldung von Nebenwirkungen, siehe Abschnitt 4.8 der Fachinformation.
 

**Wirkstoff:** Teduglutid, Analogon des Glucagon-like Peptids-2 (GLP-2), hergestellt in E.-coli-Zellen mittels rekombinanter DNA-Technologie. **Zusammensetzung:** Eine Durchstechflasche enthält 1,25 mg bzw. 5 mg Teduglutid. Nach Rekonstitution enthält jede Durchstechflasche 1,25 mg bzw. 5 mg Teduglutid in 0,5 ml Lösung, entspr. einer Konzentration von 2,5 mg/ml bzw. 10 mg/ml. **Sonstige Bestandteile:** Pulver: L-Histidin, Mannitol, Natriumdihydrogenphosphat 1 H<sub>2</sub>O, Dinatriumhydrogenphosphat 7 H<sub>2</sub>O. **5 mg zusätzl.:** Natriumhydroxid/ Salzsäure (zur pH-Wert- Einstellung). **Lösungsmittel:** Wasser für Injektionszwecke. **Anwendungsgebiete:** Behandlung von Patienten ab dem Alter von 1 Jahr 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, Duodenumpolyp. *Häufigkeit nicht bekannt:* Überempfindlichkeit, Magenpolyp, Flüssigkeitsretention. **Weitere Angaben:** s. Fach- und Gebrauchsinformation. **Verschreibungspflichtig.**  
Shire Pharmaceuticals Ireland Limited, Dublin, Irland

Stand der Information: Mai 2020



**Takeda Pharma Vertrieb GmbH & Co. KG**  
 Jägerstr. 27  
 D-10117 Berlin  
[www.takeda.de](http://www.takeda.de)

