

Fallstudie II

Kurzdarmsyndrom bei Kindern

» 13-jähriger Patient

Indikation und Kurzbeschreibung

- / 13-jähriger Junge mit Kurzdarmsyndrom nach Volvulus in der Neonatalzeit
- / Seit der 2. Lebenswoche parenterale Ernährung mit Begleitkomplikationen, u.a. cholestatische Hepatopathie und metabolische Azidose

Bisherige Therapie

- / Tägliche heimparenterale Ernährung
- / Loperamid 4-6 x täglich
- / Zeitweise orale Bikarbonat-Substitution

Therapie mit Revestive®

- / Deutlich verbesserte körperliche Belastbarkeit bereits nach wenigen Wochen
- / Gewichtszunahme
- / Verringerung der Stuhlfrequenz und des Stuhlvolumens
- / Beseitigung der Azidose
- / Einführung eines infusionsfreien Tags 7 Monate nach Therapiebeginn
- / Spürbar verbesserte Lebensqualität

Behandelndes Zentrum: Universitätsklinikum Schleswig-Holstein
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Ratzeburger Allee 160
23538 Lübeck



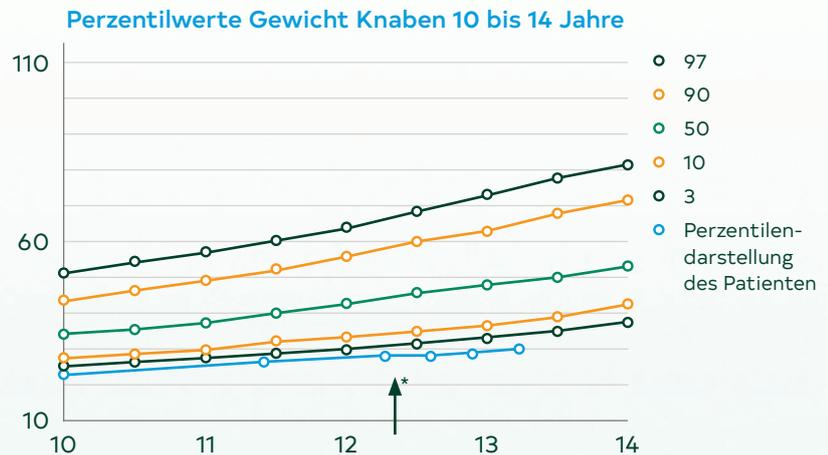
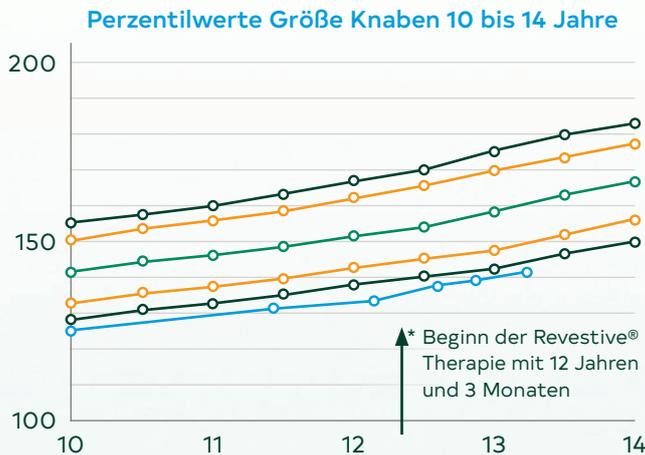
13-jähriger Junge mit Kurzdarmsyndrom nach Volvulus in der Neonatalzeit. Verbliebene Dünndarmlänge 12 cm, davon 11 cm Jejunum und 1 cm terminales Ileum; Ileozökalklappe sowie gesamtes Kolon erhalten.

Cholestatische Hepatopathie in den ersten Lebensjahren. Im ersten Lebensjahr hochdosiert Fischöl und Nährstoffrestriktion in der parenteralen Ernährung, darunter Besserung des Ikterus. Derzeit normale Leberwerte, sonographisch jedoch Steatosis hepatis.

Mehrfache Episoden einer D-Laktatazidose mit neurologischer Symptomatik, seit der Restriktion von Zucker und resistenter Stärke in der oralen Ernährung nicht mehr aufgetreten.

Anhaltende mäßige metabolische Azidose durch Bikarbonatverlust bei chronischem Durchfall, die toleriert wurde. Sekundärer Hyperaldosteronismus im Rahmen der Elektrolytverluste über den Stuhlgang. Durch Erhöhung der oralen und parenteralen Natriumzufuhr Normalisierung des Natriumhaushalts.

Alter:	13 Jahre
Größe:	141 cm (P1)
Gewicht:	29.7 kg (P1)
BMI:	14.9/m ²
Ausbildung:	Schüler
Umfeld:	Lebt mit seinen Eltern und einer älteren Schwester
Freizeit:	Leidenschaftlicher Fußballspieler



Diagnose/KDS-Ursache

Kurzdarmsyndrom nach Volvulus in der Neonatalzeit

Symptome und Beeinträchtigung

Chronische Durchfälle. Insbesondere bei warmem Wetter geringe körperliche Belastbarkeit durch latente Dehydratation. Der Patient hat ein stets ausgeprägtes Durstgefühl und trinkt entsprechend viel. Eine Restriktion der oralen Trinkmenge und Nahrungszufuhr seitens der Eltern ließ sich durch den Besuch einer Ganztagschule nicht mehr durchsetzen.

Bisherige Therapie: Ernährungstherapie

Ernährungsberatung	Restriktion von resistenter Stärke und zuckerhaltigen Nahrungsmitteln wegen mehrfacher D-Laktatazidose
Parenterale Ernährung	Seit der 2. Lebenswoche bis heute. Zeitweilig pures Fischölpräparat als Lipidemulsion wegen einer cholestatischen Hepatopathie (IFALD). In jener Phase schwere Gedeihstörung
Enterale Ernährung	Bisher keine
Orale Ernährung	Ad libitum. Vorliebe für herzhaftere und deftige Nahrungsmittel, orale Energiezufuhr liegt bei ca. 150-200% des geschätzten Energiebedarfs

Bisherige Therapie: Medikamentöse Therapie

Loperamid 2mg nach jedem Stuhlgang

Wässrige und voluminöse Durchfälle. Ziel ist die Reduktion des Flüssigkeitsverlusts über den Stuhlgang

Grund für die Therapie-Initiierung mit Revestive®

Verbesserung der Wasser- und Elektrolytresorption, Reduktion des Bikarbonatverlusts

Monitoring

Durch die fachpflegerische Versorgung des Patienten 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.

Vordiagnostik

Entsprechend des Positionspapiers der GPGE (Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung) erfolgte eine umfangreiche Vordiagnostik vor Beginn der Therapie mit Revestive® einschließlich Ernährungsprotokoll, umfangreicher Labordiagnostik, Sonographie und Koloskopie. Der Patient befand sich in einer stabilen Ernährungssituation, d.h. Wasser- und Elektrolytverluste waren durch die parenterale Ernährung und orale Zufuhr ausgeglichen. Eine vollständige Koloskopie gelang bei auffallend dilatiertem Kolon nur mühsam, eine Panendoskopie wurde angestrebt, war jedoch nicht möglich. Eine durch bakterielle Fehlbesiedelung verursachte Enterokolitis wurde ausgeschlossen.

Therapie mit Revestive® und Monitoring

Therapie mit 0,05mg/kg subkutan 1x täglich am frühen Abend, in der ersten Woche unter stationären Bedingungen, in der 2. und 3. Woche unter engmaschigen ambulanten Kontrollen mit Erfassung des Gewichts, Laboruntersuchungen zur Bestimmung der Blutgase und Elektrolyte sowie Parameter zur Erfassung der Nieren-, Leber-, und Pankreasfunktion. Die Flüssigkeitsbilanz wurde von der Familie durch Bestimmung der Trinkmenge und Urinausscheidung selbständig erfasst.

Follow-up nach 6 und 12 Monaten

In den ersten 6 Monaten erfolgte eine Gewichtszunahme von 1 kg, das Wachstum lag etwas oberhalb des Altersdurchschnitts. Die metabolische Azidose war nicht mehr vorhanden. Bereits innerhalb der ersten Therapiewochen zeigte sich zudem eine deutlich verbesserte körperliche Belastbarkeit und Ausdauer, der Patient entwickelte Spaß an jeglicher Form von körperlicher Aktivität. Nach 7 Monaten konnte eine infusionsfreie Nacht eingeführt und die parenterale Ernährung von individuellem Compounding auf eine Fertiglösung umgestellt werden, wodurch sich auch die Natriumzufuhr reduzierte. Nach 12 Monaten Revestive®-Therapie war der Patient auch an heißen Tagen der letzte unter den Mitschülern, der den Fußballplatz verließ. Die Urinproduktion war nachts mittlerweile geringer, auch in den Nächten mit parenteraler Ernährung, dafür am Tag höher. Der Stuhlgang war nicht mehr so häufig (3-4 statt 4-6 Stühle pro Tag) und voluminös, jedoch immer noch sehr dünn und korrelierte mit der Nahrungsmenge. Außer gelegentlichen Schmerzen an der Einstichstelle wurden keine weiteren Revestive®-Nebenwirkungen beobachtet. Da sich der Patient im pubertären Wachstumsschub befindet und im weiteren Verlauf gerade perzentilenparallel wächst und an Gewicht zunimmt, wurde die parenterale Ernährung nicht weiter verändert.

Weitere Bemerkungen

Die orale Ernährung ist kaum zu überwachen und zu beeinflussen und entsprach laut Ernährungsprotokoll über 7 Tage vor Therapiebeginn ("Durchschnittliche Energiezufuhr 2100kcal/Tag, die Ernährung ist eiweiß- und fettreich und kohlenhydrat- und ballaststoffarm. Die dokumentierte Natriumzufuhr ist unterhalb der empfohlenen Menge") nicht dem, was der Patient tatsächlich zu sich nahm. Die Energiezufuhr war unter stationärer bzw. engmaschiger ambulanter Betreuung deutlich höher und durch Nachsalzen der Speisen war auch die Natriumzufuhr hoch. Insgesamt ist die orale Ernährung durch Stillen des fortwährenden Hungers und Dursts geprägt, diätetische Empfehlungen mit dem Ziel, die Stuhlkonsistenz zu verbessern, werden kaum umgesetzt.

Therapie mit Revestive® im Überblick

Zeit unter Revestive® Therapie	Laufzeit der Infusion	Parenterale Ernährung	Elektrolytlösung	Gewicht
Beginn	12h täglich	10 l/Woche (9200 kcal/Woche)	Keine	28,2 kg
4 Monate	11h täglich	7,7 l/Woche (8800 kcal/Woche)	Keine	28,0 kg
7 Monate	12h, 6 Tage/Woche	8,4 l/Woche (9600kcal/Woche)	Keine	29,4 kg
12 Monate	12h, 5-6Tage/Woche	7,7 l/Woche (8800kcal/Woche)	Keine	29,7 kg

Feedback des Patienten und der Eltern

Der Patient freut sich am meisten über die Freiheit einer infusionsfreien Nacht. Den Eltern fällt besonders die bessere körperliche Leistungsfähigkeit auf. Darüber hinaus ermöglichen die infusionsfreien Nächte der Familie eine flexiblere Freizeitgestaltung. Die Verwendung von Fertigbeuteln ohne die Notwendigkeit der Kühlung vereinfacht das Reisen.

Fazit der behandelnden Ärztin

Das Volumen der parenteralen Ernährung ließ sich anfangs bereits zügig reduzieren, auch die parenterale Natriumzufuhr konnte gesenkt werden. Der Patient zeigt keine Anzeichen einer Dehydratation mehr in Phasen hoher körperlicher Aktivität bzw. bei hohen Außentemperaturen. Trotz der Hyperphagie hat sich die Stuhlfrequenz und das Stuhlvolumen reduziert, was auch dazu geführt hat, dass die milde, aber chronische metabolische Azidose beseitigt ist. Die parenterale Energiezufuhr ist weitgehend unverändert. Allerdings ist der Energieverbrauch des Patienten gestiegen, sodass de facto mehr Energie aus der oralen Ernährung umgesetzt wird. Da sich der Patient in der pubertären Wachstumsphase befindet, werden wir die weiteren Reduktionsschritte der parenteralen Ernährung vorsichtig vornehmen, um die körperliche Entwicklung nicht zu gefährden. Insgesamt hat der Patient wie erhofft von der Therapie mit Revestive® deutlich profitiert.

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 H₂O, Dinatriumhydrogenphosphat 7 H₂O. **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

