

Kurzdarmsyndrom mit Darmversagen

# Managing Expectations Pädiatrie



Behandlungsaufnahme und -management  
bei Kindern und Jugendlichen  
(im Alter von 1 bis 17 Jahren)



Revestive<sup>®</sup>  
Teduglutid

# Inhaltsverzeichnis

## **Patientenauswahl**

Der geeignete Patient	4
Checkliste für Revestive® – vor Therapiebeginn	6

---

## **Therapiebeginn**

Labortests und klinische Untersuchungen	10
Dosierung und Anwendung	12
Kommunikation mit dem Patienten und dessen Eltern	14

---

## **Therapieverlauf**

Patienten-Monitoring	18
Follow-up Plan	19
Entwöhnung von der parenteralen Ernährung	22
Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung	25

# Patienten für eine Revestive®-Therapie

- ✓ Der geeignete Patient
- ✓ Checkliste für Revestive® – vor Therapiebeginn

# Der geeignete Patient<sup>1,2</sup>

## Revestive®-Indikation<sup>1</sup>

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

## Eignungsvoraussetzungen<sup>1</sup>

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

**Patienten  $\geq$  1 Jahr mit  
Kurzdarmsyndrom (KDS) mit  
Darmversagen (DV)**

**Patienten 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 Arzt und Patient?**

---

**Welches gemeinsame Therapieziel vereinbare ich mit dem Patienten?**

# Überprüfung der Eignungskriterien<sup>1,2</sup>



## 1. KLINISCHER STATUS

---

Stabil?

Kolorektale Polypen?

Darmverschluss?

Kardiovaskuläre Erkrankung?

Erkrankungen der Gallenblase, der Gallengänge und der Pankreas?

Keine maligne Erkrankung

Keine Tetrazyklin-Unverträglichkeit

## 2. PARENTERALE ERNÄHRUNG UND I.V. FLÜSSIGKEITSVERSORGUNG (PE/IV)<sup>2</sup>

---

Parenterale Ernährung seit mindestens 12 Monaten

Seit mindestens 3 Monaten keine weitere Optimierung der PE/IV

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 und Eltern sind bereit, täglich eine s.c.-Injektion vorzunehmen.

Patient und Eltern sind bereit, die PE/IV zu reduzieren oder zu beenden und die enterale Ernährung zu erhöhen.

Patient und Eltern willigen ein, die erforderlichen Einnahme- und Ausscheidungsmengen zu überwachen und enterale/orale Ernährung als Ersatz der reduzierten PE/IV zu erhöhen.

# Checkliste für Revestive® – vor Therapiebeginn

## Voraussetzungen für die Behandlung mit Revestive®

- ✓ Eine Steigerung der oralen/enteralen Ernährung soll möglich sein, damit das Therapieziel von infusionsfreien Tagen erreicht wird. Diesbezüglich sollten relevantes Erbrechen, Motilitätsstörungen, Kapazitätsprobleme oder Stenosen nicht vorliegen.<sup>2</sup>
- ✓ Die Behandlung soll unter der Aufsicht eines Arztes mit Erfahrung bei der Behandlung von Patienten mit KDS begonnen werden.<sup>1</sup>
  - Bei Kleinkindern und Kindern bis 6 Jahren sollte der Therapiestart stationär oder unter engmaschiger ambulanter Kontrolle erfolgen. Ebenso sollte bei schwierigen Grunderkrankungen, Spritzenphobien, schwierigen familiären Situationen und Problemen mit der anfänglichen Compliance ein stationärer Therapiebeginn in Erwägung gezogen werden.<sup>2</sup>
- ✓ Eine Einrichtung mit entsprechender Versorgungsausstattung soll in erreichbarer Nähe zur Verfügung stehen.<sup>2</sup>
  - 24/7 Erreichbarkeit
  - KDS-erfahrene Ernährungsberatung
  - Entsprechende strukturelle Voraussetzungen zur Therapieüberwachung
- ✓ Eine gute Zusammenarbeit zwischen dem behandelnden Arzt und dem Patienten bzw. dessen Eltern ist für die Behandlung erforderlich. Ebenso sollte eine gute Compliance bestehen.<sup>2</sup>



GPGE Positionspapier<sup>2</sup>

QR-Code scannen und Positionspapier  
Teduglutid herunterladen

✓ Überprüfen Sie, ob die PE/IV und der klinische Zustand stabil sind.<sup>1,\*</sup>

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

<sup>°</sup> In pivotale Studien wurden pädiatrische Patienten eingeschlossen, die vor dem Screening eine PE-/IV-Unterstützung von mindestens 30 % ihres Kalorien- und/oder Flüssigkeits-/Elektrolytbedarfs benötigten. Die PE-/IV-Unterstützung musste stabil sein. Dies war definiert als Unvermögen, die PE/IV signifikant zu reduzieren (minimale oder nicht vorhandene Steigerung der enteralen Ernährung (d. h.  $\leq 10$  % PE-Veränderung oder Fortschritt bei der Ernährung) über mindestens 3 Monate vor und während des Screenings nach Bewertung durch den Prüfer).<sup>3,4,5</sup>

Diese Checkliste enthält Hinweise und Empfehlungen zur Anwendung von Revestive®, basierend auf Informationen aus den Fachinformationen<sup>1</sup>, aus dem Positionspapier der GPGE<sup>2</sup>, von Ernährungsspezialisten sowie von erfahrenen Behandlern des Kurzdarmsyndroms. Die Hinweise und Empfehlungen sind als Unterstützung zur Patientenauswahl und Therapievorbereitung zu verstehen und ersetzen nicht die Beachtung der Fachinformation.

## Indikation

Revestive® wird angewendet zur Behandlung von Patienten ab dem Alter von 1 Jahr mit Kurzdarmsyndrom.<sup>1</sup>

- Angeborenes Kurzdarmsyndrom<sup>2,\*</sup>
- Post-operatives Kurzdarmsyndrom<sup>2,\*</sup>
- Parenterale Ernährung über mindestens 12 Monate, sowie seit mindestens 3 Monaten keine weitere Optimierung der PN mehr möglich (Patient ist „stabil“)<sup>2,\*</sup>
- Angemessener Zeitraum zur intestinalen Adaptation nach letztem chirurgischen Eingriff<sup>2,\*</sup>
- Behandlung durch KDS-erfahrenen Kindergastroenterologen bzw. nach Rücksprache mit einem KDS-erfahrenen Kollegen/Zentrum und Vorstellung des Patienten, wenn keine weitere Optimierung der oralen, enteralen und parenteralen Flüssigkeits- und Nahrungszufuhr durch ernährungstherapeutische, medikamentöse oder chirurgische Maßnahmen erreicht werden kann.<sup>2</sup>

### Komplikationen, die für einen Therapieversuch mit Revestive® sprechen:\*\*

/ Chronisch schwere Leberschädigung	Nein	<input type="checkbox"/>	Ja	<input checked="" type="checkbox"/>	Abklärung notwendig
/ Multiple Gefäßverschlüsse	Nein	<input type="checkbox"/>	Ja	<input checked="" type="checkbox"/>	Abklärung notwendig
/ Kleinwuchs/Gedeihstörung	Nein	<input type="checkbox"/>	Ja	<input checked="" type="checkbox"/>	Abklärung notwendig
/ Sepsis-Episoden	Nein	<input type="checkbox"/>	Ja	<input checked="" type="checkbox"/>	Abklärung notwendig
/ Fehlen weiterer adäquater Gefäßzugänge für zentralvenöse Katheter	Nein	<input type="checkbox"/>	Ja	<input checked="" type="checkbox"/>	Abklärung notwendig

### Therapievorbesprechung:

Die Eltern/Kinder wurden altersgerecht über die Chancen und Risiken der Therapie aufgeklärt. <sup>***</sup>	Ja	<input type="checkbox"/>	Nein	<input checked="" type="checkbox"/>
Therapieziel mit dem Patienten/den Eltern besprochen?	Ja	<input type="checkbox"/>	Nein	<input checked="" type="checkbox"/>
Geplanter Beginn mit Revestive® festgelegt?	Ja	<input type="checkbox"/>	Nein	<input checked="" type="checkbox"/>
Möglichkeit der erhöhten Resorption der Begleitmedikation besprochen	Ja	<input type="checkbox"/>	Nein	<input checked="" type="checkbox"/>

Abkürzungen: PE: parenterale Ernährung; KDS: Kurzdarmsyndrom; GPGE: Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung e.V.; w

\* unabhängig von der Restdünndarmlänge und Abhängigkeit von parenteraler Ernährung

\*\* lt. GPGE Positionspapier

\*\*\* Die Inhalte der Aufklärung sollten schriftlich dokumentiert werden



# Therapiebeginn mit Revestive®

✓ Labortests und klinische Untersuchungen

✓ Dosierung und Anwendung

✓ Kommunikation mit dem Patienten und dessen 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, dessen Eltern und dem Behandlungsteam zum Therapieerfolg entscheidend bei. Vergewissern Sie sich, dass die Behandlung und deren Ziele vollumfänglich verstanden wurden.

Dokumentationshilfen wie Patiententagebuch und die spezielle App „myPNtracker“<sup>6</sup> binden den Patienten und dessen Eltern aktiv ein.

# Labortests und klinische Untersuchungen<sup>1,2</sup>

## Vorgeschriebene Untersuchungen bei Kindern und Jugendlichen VOR Beginn der Behandlung mit Revestive®

gemäß Fachinformation<sup>1</sup>

- ✓ Untersuchung des Stuhls auf okkultes Blut
  - Vor Beginn der Behandlung muss der Stuhl 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 Positionspapier<sup>2</sup>

### Koloskopie/Sigmoidoskopie<sup>2</sup>

- ✓ Kinder und Jugendliche ab 12 Jahren sollen endoskopiert werden, sofern innerhalb des vorangegangenen Jahres keine solche Untersuchung durchgeführt wurde, um anatomische Passagebehinderungen und Malignome vor Behandlungsbeginn auszuschließen.
- ✓ Kinder unter 12 Jahren sollen bei unerklärlichen Blutbeimengungen im Stuhl und bei V. a. Darmpassagebehinderung endoskopiert werden.

### Radiologie<sup>2</sup>

- ✓ Magen-Darm-Passage
- ✓ Darstellung bzw. Abklärung der anatomischen und funktionellen Darmsituation

### Erfassung Basisparameter<sup>2</sup>

#### Status

- ✓ Körperlänge
- ✓ Körpergewicht
- ✓ Blutdruck, Puls
- ✓ Pubertätsstadium
- ✓ Ausschluss Tetrazyklin-Unverträglichkeit

## **Blut**

- / Elektrolyte inkl. Mg, Ca, P
- / Nierenwerte (Kreatinin, Cystatin C, Harnstoff, Harnsäure)
- / Säure-Base Status
- / Leberwerte/Funktionsparameter (GOT, GPT, GGT, GLDH, Bilirubin direkt/gesamt, basale Gerinnung, Albumin)
- / Lipase
- / Spurenelemente (Zn, Se, Cu)
- / Vitamine (A, E, D, 1,25-OH-Vitamin-D, Folsäure)
- / IGF-1, IGFBP-3
- / Parathormon

## **Urin (24h Sammelurin (ggf. Spontanurin))**

- / Urinelektrolyte (Na, Cl, K, Ca, P)
- / Kreatinin/Eiweiß
- / Spezifische Dichte, Osmolarität

## **Stuhl**

- / Hämoglobin im Stuhl
- / Calprotectin

## **Bakteriologie**

- / Nur individuell bei Problematik in der Anamnese

## **Kardiale Untersuchungen**

- / Echokardiografie
- / Elektrokardiogramm

## **Ultraschall**

- / Leber
- / Milzgröße
- / Darmdilataion/-motilität/-stenose

## **Ernährung** (mind. 3 Tage Ernährungsprotokoll)

Bestimmung von

- / PE-Volumen
- / PE-Energiegehalt
- / Orale und enterale Zufuhr
- / Makro-Nährstoffe
- / Na/K-Zufuhr

Zur weiteren Unterstützung und Dokumentation der Therapie kann zusätzlich die Lebensqualität mittels Fragebogen erfasst werden.<sup>2</sup>

Mg = Magnesium; Ca = Calcium; P = 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.

# Dosierung und Anwendung<sup>1</sup>

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

## Dosiskalkulation<sup>1</sup>

- ✓ 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**.

**Für pädiatrische Patienten mit einem Körpergewicht > 20 kg sollte die Durchstechflasche mit 5 mg verwendet werden.**

## Dosierung der 1,25 mg Durchstechflasche<sup>1</sup>

(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



## Dosierung der 5 mg Durchstechflasche<sup>1</sup>

(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

### Anwendung<sup>1</sup>

- ✓ 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<sup>1</sup>

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

# Kommunikation mit dem Patienten und dessen 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**<sup>2</sup>
- ✓ Informieren Sie Eltern über die **Maßnahmen vor und während der Behandlung**
  - Untersuchung auf okkultes Blut vor der Behandlung und jedes Jahr (vorgeschrieben)<sup>1</sup>
  - Kontrollkoloskopie nach 1 Jahr und alle 5 Jahre (empfohlen)<sup>1</sup>
- ✓ Die Eltern müssen wissen, dass
  - die **parenterale Ernährung** bei Patienten, die mit Revestive® behandelt werden, sorgfältig angepasst werden muss<sup>1</sup>
  - der Elektrolythaushalt und Flüssigkeitsstatus während der gesamten Behandlung sorgfältig überwacht werden sollte<sup>1</sup>
- ✓ Weisen Sie darauf hin, dass bei der Behandlung mit Revestive® die **Dosis** den Nebenwirkungen entsprechend angepasst werden kann<sup>1,\*</sup>
- ✓ Erinnern Sie die Eltern daran, dass sie Nebenwirkungen 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
  - wissen, dass es in der Anfangsphase durch vermehrte Kontrollen zur **Störung der bestehenden Routine** kommen kann



\* Fachinformation Revestive® 5 mg

## Der Patient und dessen Eltern muss/müssen Nutzen und Risiken einer Revestive®-Behandlung verstehen.<sup>1,2,5</sup>



### 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 oder die App ‚myPNtracker‘<sup>6)</sup>)
- / Angemessene Schulung und Information zur Injektionstechnik (Lokale Reaktionen an der Injektionsstelle sind sehr häufige unerwünschte Ereignisse.)

### Drei wichtige Therapieziele

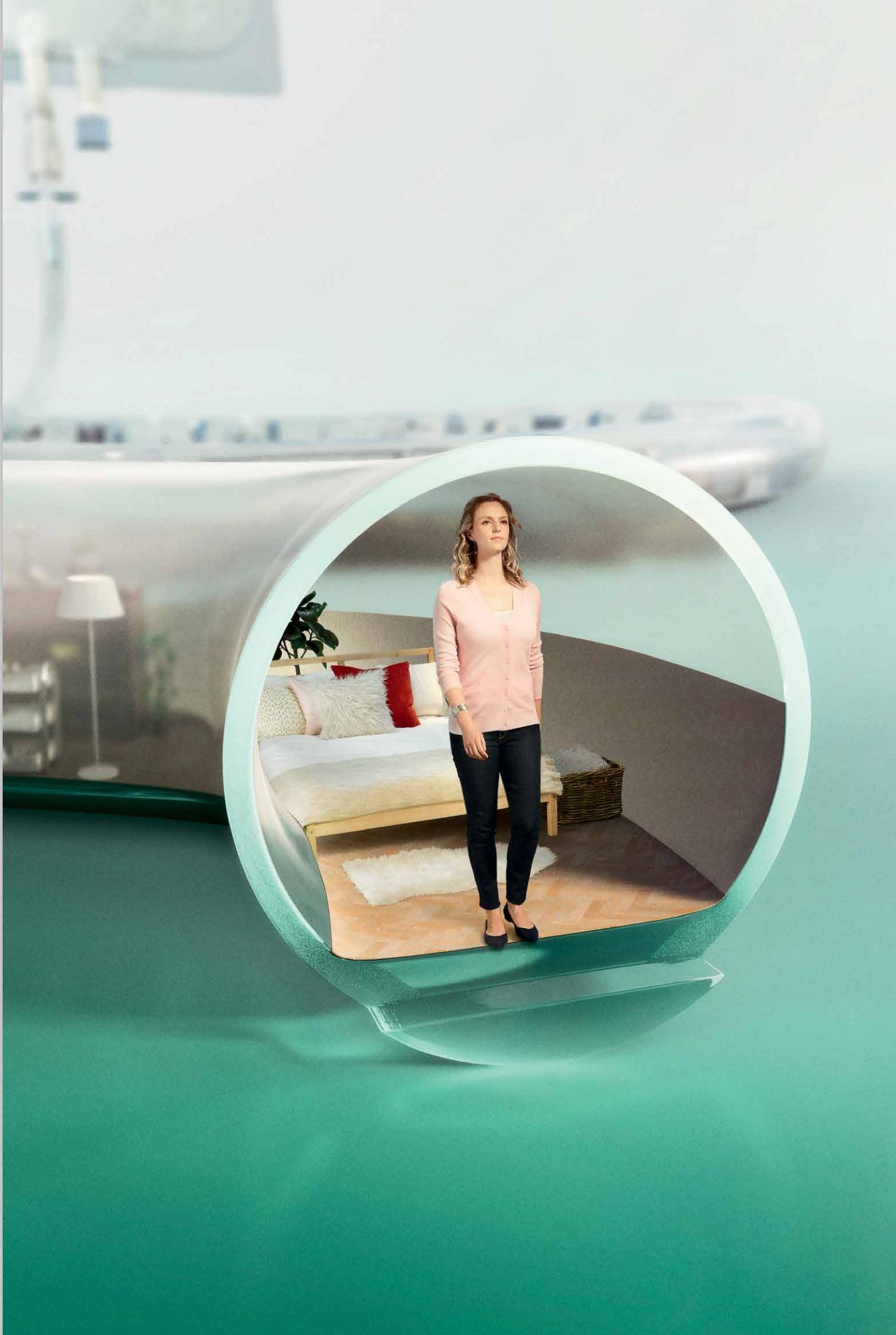
- / Reduktion der täglichen Stunden mit PE-/IV-Infusionen
- / Reduktion der Tage mit PE-/IV-Infusionen
- / Vollständige Unabhängigkeit von PE-/IV-Infusionen

### Am häufigsten berichtete Nebenwirkungen von Revestive®<sup>1</sup>

- / Abdominale Schmerzen und Blähungen
- / Atemwegsinfektionen einschließlich Nasopharyngitis, Grippe, Infektionen der oberen und unteren Atemwege
- / Übelkeit/Erbrechen
- / Reaktionen an der Injektionsstelle
- / Kopfschmerzen
- / ggf. Stomakomplikationen

### Warnhinweise und Vorsichtsmaßnahmen<sup>1</sup>

- / 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

- ✓ Patienten-Monitoring
- ✓ Follow-up Plan
- ✓ Entwöhnung von der parenteralen Ernährung
- ✓ Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung

# Patienten-Monitoring<sup>1,6</sup>

Das Revestive®-Patiententagebuch bzw. die speziell entwickelte App ,myPNtracker<sup>6</sup> unterstützt den Patienten und dessen Eltern dabei, eine aktive Rolle in der Therapie einzunehmen. Besprechen Sie mit dem Patienten, wie und in welchen zeitlichen Abständen die Daten erfasst werden sollen.<sup>1,6</sup>

- ✓ Im ersten Monat der Behandlung mindestens wöchentliche Dokumentation des Gesundheitszustands
- ✓ Jede Veränderung notieren
- ✓ 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.

Bei Benutzung der App können alle aufgezeichneten Daten an den Arzt gesendet werden. Dieser muss sich zuvor unter [www.myPNtracker.com](http://www.myPNtracker.com) registrieren.

## Das Patiententagebuch oder die App ,myPNtracker<sup>6</sup> halten u. a. folgende Daten fest

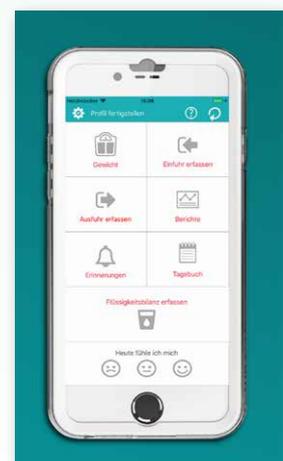


- ✓ Körpergewicht
- ✓ Aktuelle Menge der PE/IV (kann von der verordneten Menge abweichen)
- ✓ Menge an oral aufgenommener Flüssigkeit in 24 oder 48 h
- ✓ Urinausscheidung in 24 oder 48 h
- ✓ Stuhlmenge/Stoma-Output

### Beispiel-Abbildung Patiententagebuch



### Beispiel-Abbildung App ,myPNtracker<sup>6</sup>



PE/IV = parenterale Ernährung und i.v. Flüssigkeitsversorgung

# Follow-up Plan

## Vorgaben der Fachinformation<sup>1</sup>

- ✓ 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 Patienten 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, so lange die Behandlung mit Revestive® durchgeführt wird.

Es wird empfohlen, den Patienten bei jedem Besuchstermin zu wiegen.

# Empfohlene Untersuchungen **WÄHREND** der Revestive®- Behandlung<sup>2</sup>

gemäß GPGE Positionspapier

<b>Basisparameter</b>	
Körperlänge und -gewicht	
Blutdruck, Puls	
Pubertätsstadium	
<b>Blut</b>	
Elektrolyte inkl. Mg, Ca, P & Säure-Basen Status	- 1. Woche ca. 2x - 2./3. Woche: je 1x (evtl. durch Kinderarzt) - dann im 1. Halbjahr monatlich - ab 2. Halbjahr vierteljährlich
Leber- und Nierenwerte, Lipase	monatlich
Spurenelemente und Vitamine	alle 3 Monate
Parathormon	höchstens alle 3 Monate
<b>Urin</b> (24h Sammelurin, ggf. Spontanurin)	
Urinelektrolyte (Na, K, Ca, P), Kreatinin/Eiweiß und spezifische Dichte	entsprechend Serumelektrolyte
<b>Stuhl</b>	
Hämoglobin, Calprotectin	3–6 Monate nach Therapiestart
<b>Sonstige Untersuchungen</b>	
Koloskopie/Sigmoidoskopie	- nach einjähriger Behandlung - bei fortgesetzter Behandlung mit Revestive® mind. alle 5 Jahre
Echokardiografie, EKG	1x/Jahr
Milzgröße	1x/Jahr
<b>Ernährung</b> (mind. 3 Tage Ernährungsprotokoll) Bestimmung von:	
PE-Volumen und PE-Energiegehalt	
Orale und enterale Zufuhr	
Makronährstoffe	- mind. halbjährliche Ernährungsprotokolle - bei jedem ambulanten Verlaufskontroll-Termin: Kalkulation & Anpassung - TPN Verordnung: Flüssigkeit, Kalorien

## Dokumentation

### Erfassung unerwünschter Ereignisse

- / durch Arzt bzw. Pflegepersonal  
(gesetzlich vorgeschrieben)

### Patiententagebuch

- / dauerhaft

### Schulfehltage

- / Dokumentation durch Eltern

### Compliance

- / Standardabfrage und Dokumentation bei jedem Patientenkontakt

Mg = Magnesium; Ca = Calcium; P = Phosphat;  
Na = Natrium; K = Kalium; PE = Parenterale Ernährung; TPN = Totale Parenterale Ernährung.

## Empfohlene Laboruntersuchungen bei pädiatrischer PE/IV<sup>7</sup>

gemäß ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN-Arbeitsgruppe

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	X		
Kalium	S	X		
Chlorid	S			X
Calcium	S	X		
Phosphat	S	X		
Magnesium	S	X		
Zink	S			X
Blutgase	KB	X		
Glukose	VB, KB			X
Totalprotein	S	X		
Albumin	S		X	
BUN	S	X		
Kreatinin	S	X		
Triglyceride	S			X
Cholesterin	S			X
Bilirubin	S		X	
AST	S		X	
ALT	S		X	
GGTP	S			X
AP	S			X
Großes Blutbild	VB	X		
INR	S		X	
CRP	S			X
Vitamin B12	S			X
Fe	S			X
Ferritin	S			X
PTH	S			X
25(OH)D3	S			X
Spurenelemente: Se, Zn, Cu				X
Urinvolumen	U		X	
Elektrolyte im Urin	U			X

Adaptiert nach Puntis et al.<sup>7</sup>

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.

# Entwöhnung von der parenteralen Ernährung

Bei Patienten, die Revestive® erhalten, sollte die parenterale Ernährung vorsichtig reduziert und nicht abrupt beendet werden.<sup>1</sup>



## Algorithmus-Vorschlag zur PE-/IV-Reduzierung<sup>4,5,7</sup>

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 angewendet,<sup>4,5</sup> 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 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.<sup>7</sup> 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. Arzt, medizinisches Fachpersonal, Ernährungsberater, Apotheker etc.).<sup>7</sup>

## Nach jeder Änderung der PE/IV

Nach einer Reduktion der parenteralen Ernährung ist der Flüssigkeitsstatus des Patienten zu beurteilen und ggf. entsprechend anzupassen.<sup>1</sup>

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

PE/IV = parenterale Ernährung und i.v. 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.

## Beurteilung der Flüssigkeitsbilanz<sup>4</sup>

### Beurteilung der Einnahme und Ausscheidung

(siehe Daten im Patiententagebuch bzw. in der ‚myPNtracker‘<sup>6</sup>-App)

- / Flüssigkeitsaufnahme über 24 Stunden<sup>#</sup>
  - Art des Getränks (z. B. orale Rehydrationslösung, Mineralwasser etc.)
- / Urinausscheidung über 24 Stunden<sup>#</sup>
- / Anzahl der Defäkationen oder Stoma-Outputs, Stuhlkonsistenz (z. B. Bristol-Stuhlformen-Skala außer bei Stoma-Patienten) im Verlauf und im Vergleich zu den Ausgangswerten

<sup>#</sup> In der Studie wurden vor jeder Visite bzw. geplanten Änderung der PE/IV die stabile Zufuhr und Ausscheidung über 48 Std. protokolliert.

## 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-Reduzierung<sup>1</sup>

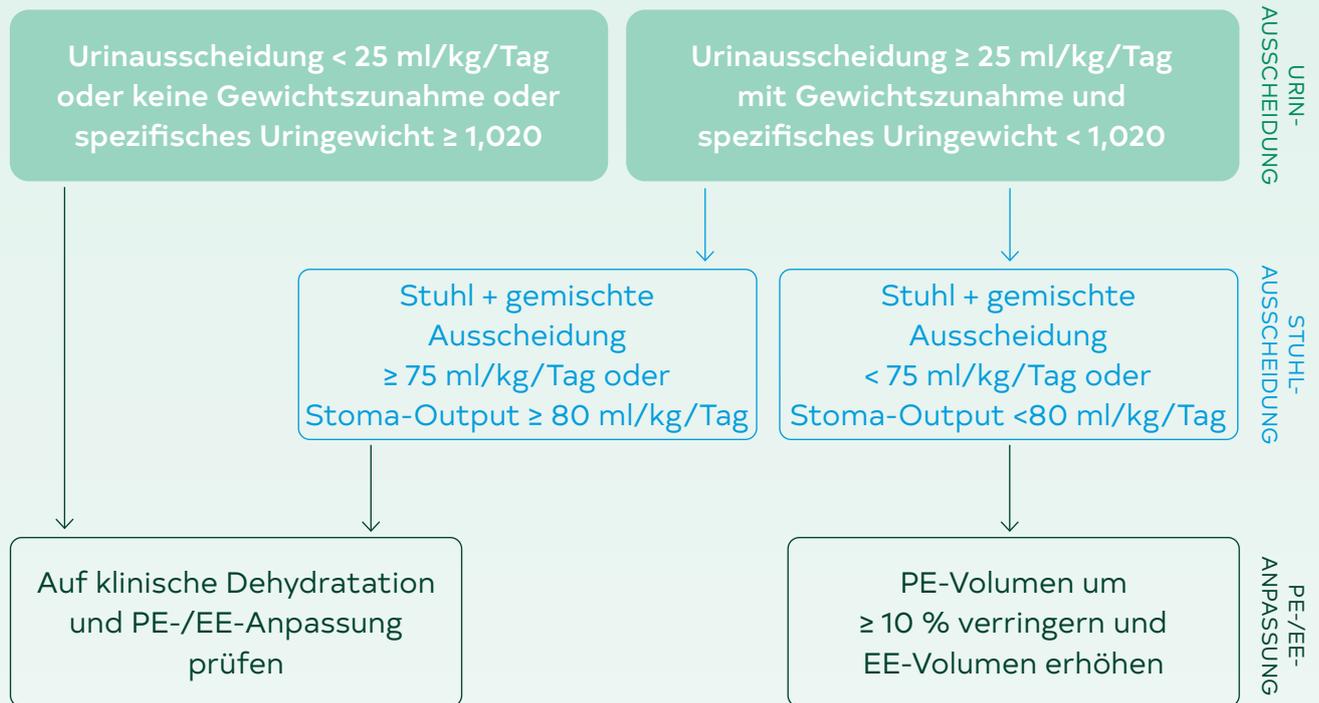
Die Nachsorgeintervalle sollten anhand klinischer Indikatoren vom behandelnden Arzt festgelegt werden.

- / 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 Patienten, die von der parenteralen Ernährung entwöhnt wurden, wird die Fortsetzung der Behandlung empfohlen.<sup>1,\*</sup>

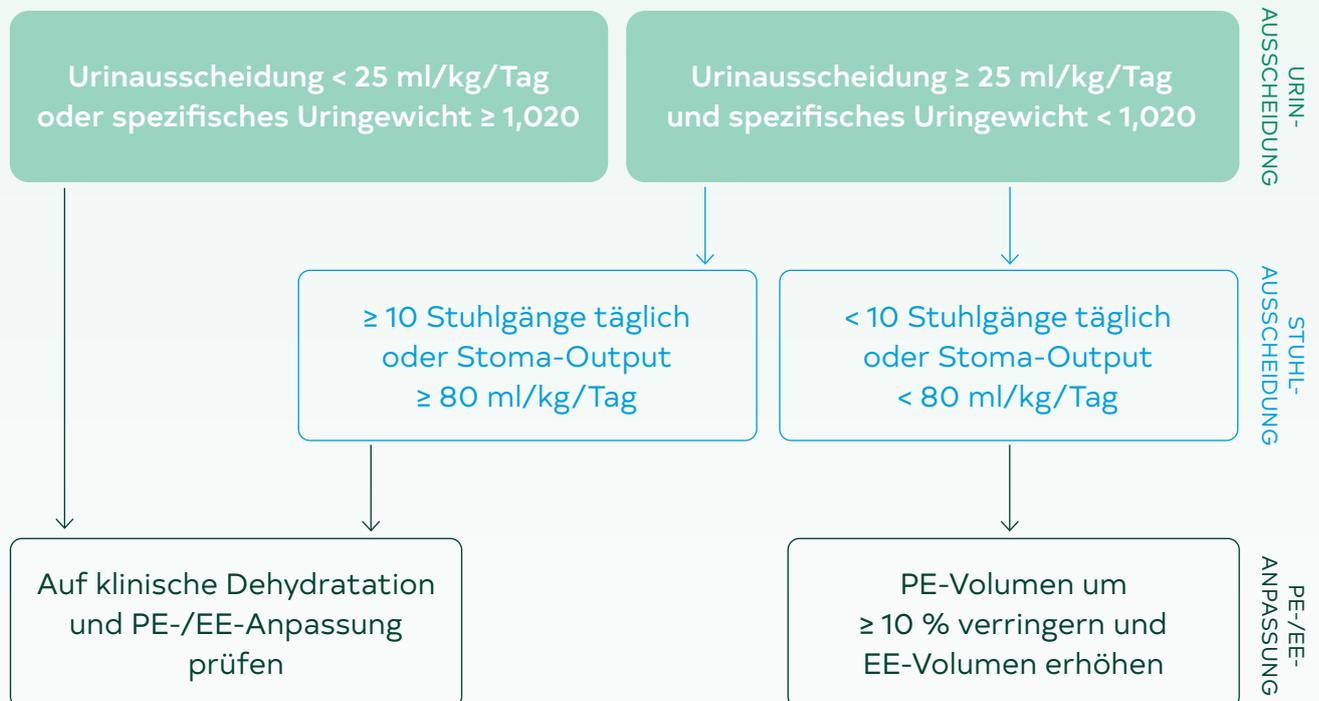
\* Fachinformation Revestive® 5 mg

\*\* Fachinformation Revestive® 1,25 mg

**AUSSCHLEICHALGORITHMUS FÜR PATIENTEN, DIE  
NICHT TROCKEN SIND UND WINDELN TRAGEN<sup>4</sup>**



**AUSSCHLEICHALGORITHMUS FÜR PATIENTEN, DIE  
TROCKEN SIND UND KEINE WINDELN TRAGEN<sup>4</sup>**



EE = enterale Ernährung

# Checkliste Follow-up Revestive®-Behandlung<sup>1,2</sup>

UNTERSUCHUNG	Therapie- beginn	Therapie-Evaluierung bei Kindern < 2 Jahre (Woche 12)					Therapie-Evaluierung (Monat 6)	
		M 1	M 2	M 3	M 4	M 5	M 6	ab 2. Halbjahr
Koloskopie/ Sigmoidoskopie <sup>2</sup>	●							jährlich bzw. alle 5 Jahre <sup>1,*</sup>
Test auf okkultes Blut <sup>1</sup>	●							jährlich <sup>1</sup>
Status <sup>2</sup> Körperlänge, Körpergewicht, Blutdruck/Puls, Pubertätsstatus	●	●	●	●	●	●	●	
Blut <sup>2</sup> Elektrolyte & Säure- Base Status	●	W1 ca. 2x W2/3 je 1x	●	●	●	●	●	ab 2. Halbjahr vierteljährlich
Leber, Niere, Lipase	●	●	●	●	●	●	●	monatlich
Spurenelemente, Vitamine	●			●			●	alle 3 Monate
IGF-1, IGFBP-3; Parathormon (PT)	●				(●)			PT höchstens alle 3 Monate
Urin <sup>2</sup> Urinelektrolyte & Kreatinin/Eiweiß & spezifische Dichte	●	W1 ca. 2x W2/3 je 1x	●	●	●	●	●	ab 2. Halbjahr vierteljährlich
Stuhl <sup>2</sup> Hämoglobin, Calprotectin	●			(●)			(●)	Calprotectin alle 3-6 Monate
Klinische Untersuchungen <sup>2</sup> Echokardiografie, Elektrokardiogramm Ultraschall Leber, Milz, Darm	●							EKG, Milz und Darm 1x/Jahr
Ernährung <sup>2</sup>	●							
PE-Volumen und -Energiegehalt	●	●	●	●	●	●	●	jeder ambulante Termin
Orale und enterale Zufuhr	●	●	●	●	●	●	●	jeder ambulante Termin
Makro-Nährstoffe (Kalkulation und Anpassung)	●	●	●	●	●	●	●	jeder ambulante Termin
Sonstiges <sup>2</sup>								
Patiententagebuch			●	●	●	●	●	
Compliance			●	●	●	●	●	jeder Patientenkontakt
Unerwünschte Ereignisse			●	●	●	●	●	jeder Patientenkontakt

W = Woche; M = Monat

\*Kontrollkoloskopie (oder andere bildgebende Untersuchung); während der ersten 2 Behandlungsjahre jährlich, bei fortgesetzter Therapie mind. alle 5 Jahre<sup>1</sup>

## 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

### Literaturverzeichnis:

1. Fachinformationen Revestive® 1,25 mg und Revestive® 5 mg, Stand Mai 2020.
2. GPGE: Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung e.V. (GPGE), Positionspapier des GPGE Vorstands und der GPGE Arbeitsgruppe chronisches Darmversagen zu Teduglutid (2018); <https://www.gpge.eu/stellungnahmen>; eingesehen am 31.3.2021.
3. Carter BA et al, J Pediatr 2017;181:102-11.
4. Clinical Study Protocol TED-C14-006. Amendment 4, version 5.0. ClinicalTrials.gov. [https://www.clinicaltrials.gov/ProvidedDocs/81/NCT02682381/Prot\\_003.pdf](https://www.clinicaltrials.gov/ProvidedDocs/81/NCT02682381/Prot_003.pdf); eingesehen am 31.3.2021.
5. Kocoshis SA et al. JPEN J Parenter Enteral Nutr. 2019. doi:10.1002/jpen.1690.
6. myPNtracker – Hilfedatei; [https://www.mypntracker.com/documents/DE/V00.02\\_MyPNTracker%20App%20Help%20Guide\\_GR.pdf](https://www.mypntracker.com/documents/DE/V00.02_MyPNTracker%20App%20Help%20Guide_GR.pdf); eingesehen am 15.04.2021.
7. Puntis J et al. Clin Nutr. 2018;37(6 Pt B):2392-2400.



WAS WÄRE, WENN SIE IHRE  
PÄDIATRISCHEN PATIENTEN VON  
PARENTERALER ERNÄHRUNG  
BEFREIEN KÖNNTEN?



**FREIHEIT  
IST MÖGLICH.**

Revestive®  
Teduglutid

**Für Patienten mit Kurzdarmsyndrom, die dauerhaft  
von parenteraler Ernährung abhängig sind**

- / Verringerung des Volumens der parenteralen Ernährung<sup>1,5</sup>
- / Erreichen von Tagen ohne parenterale Ernährung<sup>1,5</sup>
- / Mögliche Unabhängigkeit von der parenteralen Ernährung<sup>1,5</sup>

