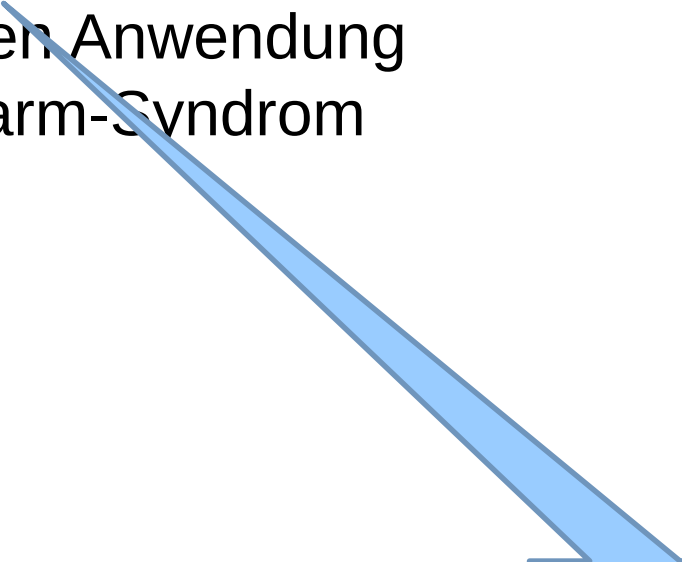


Substanzen, Patienten und Erkenntnisse einer klinischen Anwendung beim Kurzdarm-Syndrom

Peter Bauerfeind
Zürich Triemlispital



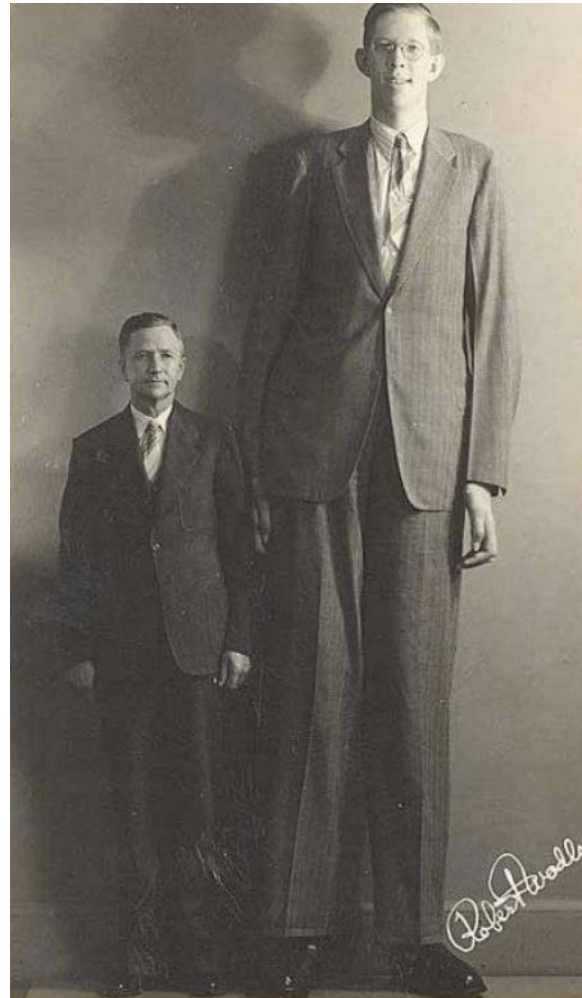
1 Patient
1 Substanz

Themen

- Kurzdarm-Syndrom
- Familiäre adenomatöse Polyposis
- NASH = **N**on **A**lcoholic **S**teato **H**epatitis
- Substanz: Glucagon-like Peptids-2 (GLP-2) Analogon
Teduglutid
Revestive® (Shire Switzerland GmbH, Zug)
- Patient

Kurzdarm-Syndrom

Wie lange ist der Dünndarm ?



Robert Wadlow: 2.72

Kurzdarm-Syndrom

Wie lange ist der Dünndarm ?

91 Patienten: intraoperative Messung

Raines et al. Dig endoscopy 2014 <https://doi.org/10.1111/den.12309>

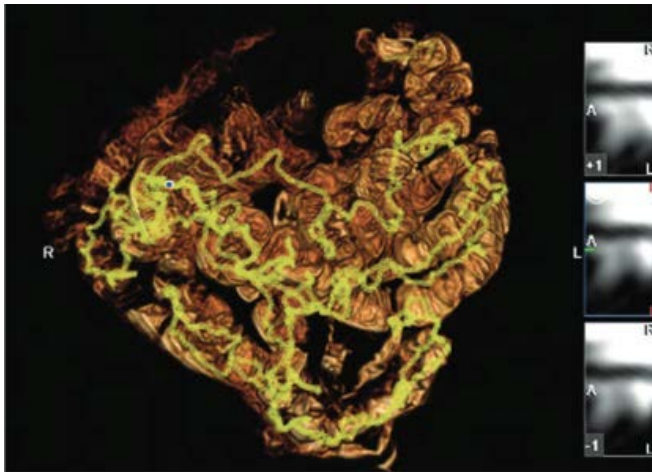
Durchschnitt: 998.52 cm, Range 630–1510 cm

Kurzdarm-Syndrom

Wie lange ist der Dünndarm ?

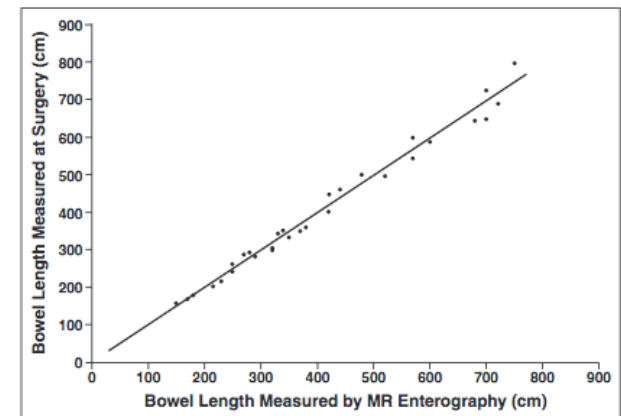
31 patients (14 men and 17 women):

MR-Messung und intraoperativ



Chirurgisch: 414.06 ± 62.20 cm
150 – 749 cm

MRI: 411.35 ± 62.56 cm
156 – 797 cm

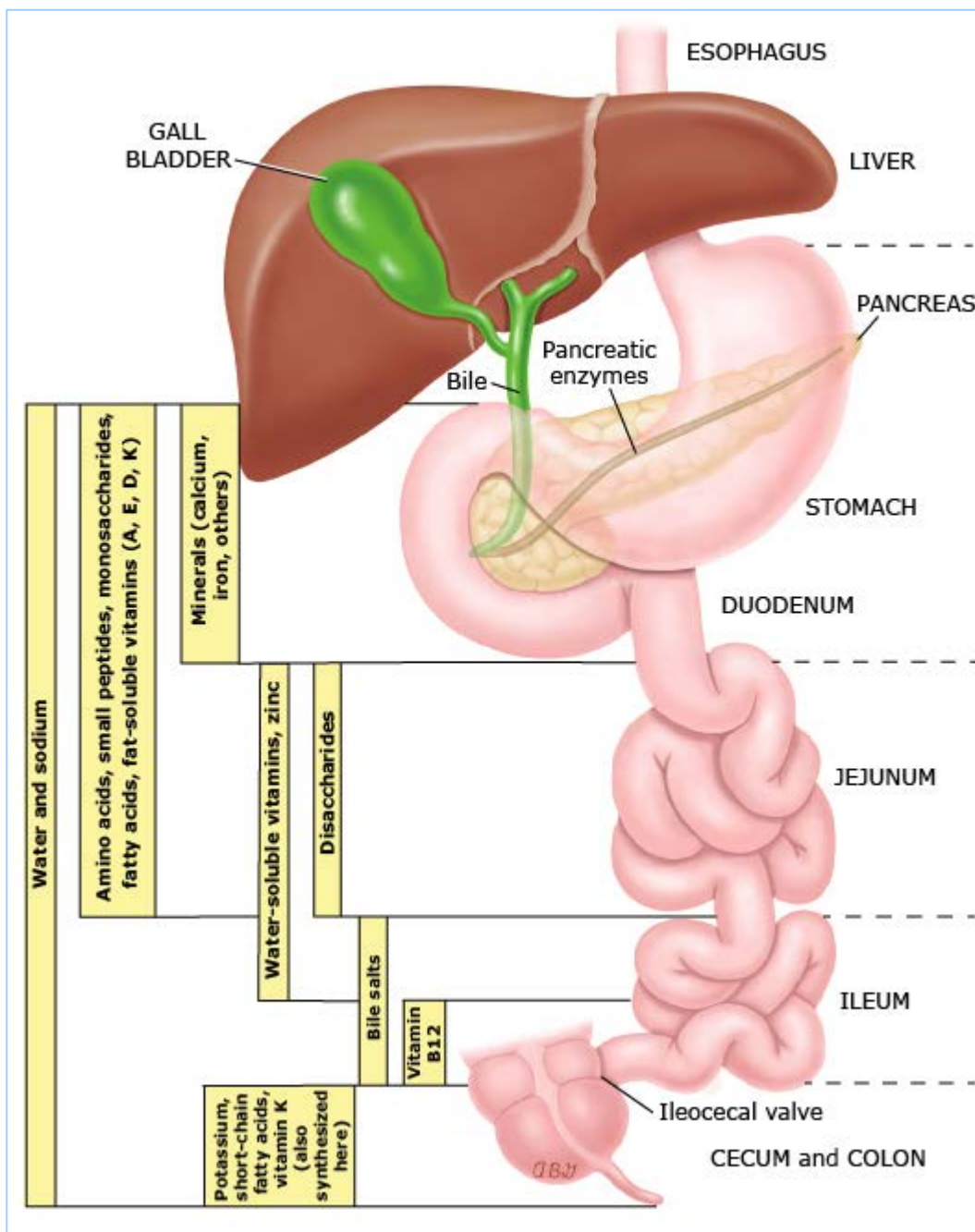


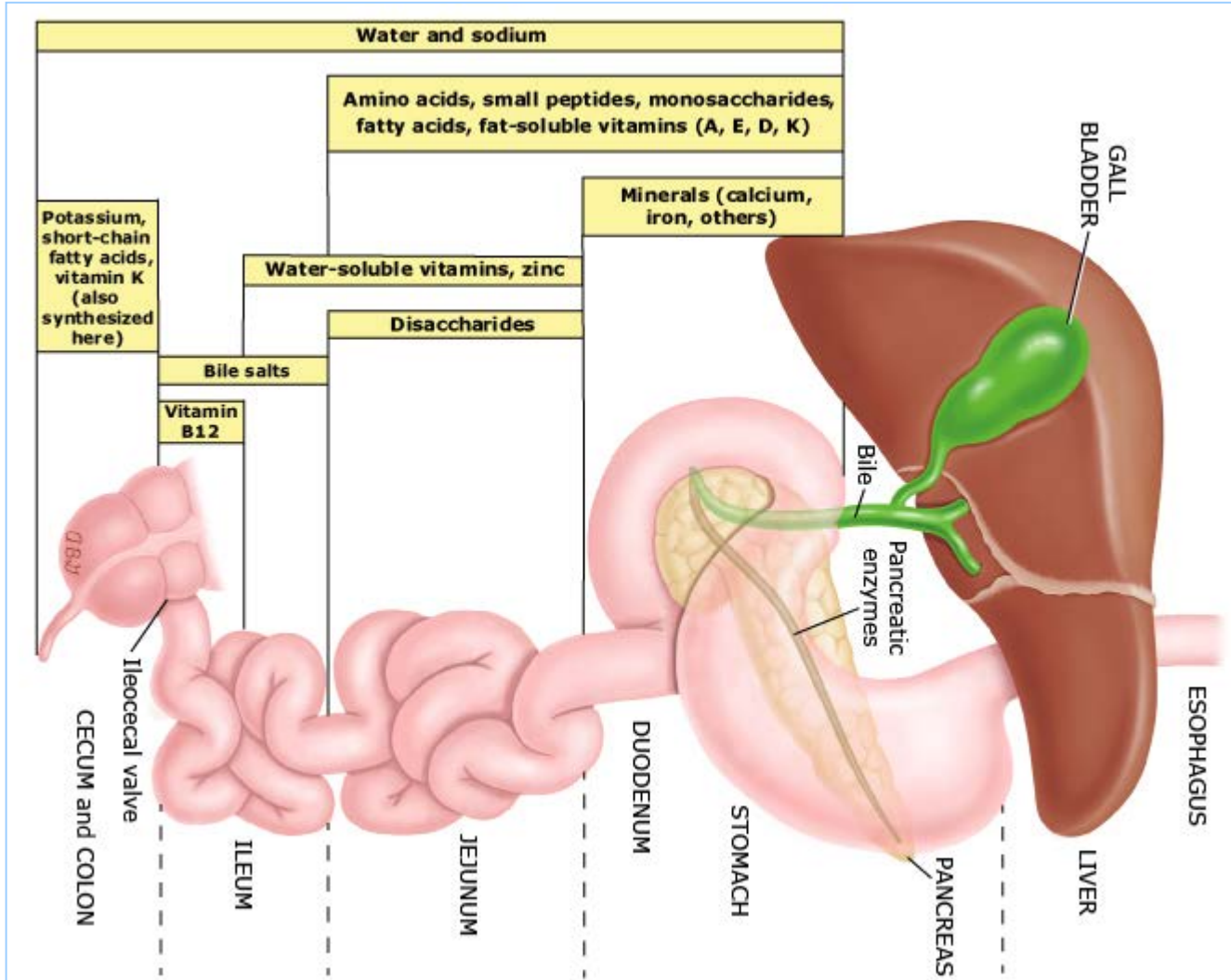
Kurzdarm-Syndrom

Definition

Das Kurzdarm-Syndrom (engl. short bowel Syndrom SBS) ist:

- Folge von Operationen oder ein angeborenes Problem
- Unfähigkeit den Protein-Energie-Flüssigkeits-Elektrolyt-Micronutrient Haushalt unter normaler Diät aufrecht zu erhalten





Kurzdarm-Syndrom

Klinischer Verlauf

- Akute Phase (3-4 Wochen):

Hoher Flüssigkeitsverlust, metabolische Dysregulation

- Adaptationsphase (1-2 Jahre):

Strukturelle und funktionelle Anpassung

Kurzdarm-Syndrom

Behandlung- Management

- Intravenöse Flüssigkeit
- Parenterale Ernährung
- Säurehemmung des Magens (oft Hypersekretion)
- Enterale Ernährung
- Komplexe Carbohydrate
- Oxalat (Nierensteine!)
- Soluble Fiber
- Flüssigkeitsmanagement (hyper- und hypoton vermeiden)
- OHL
- Cave: Orale medikation

Kurzdarm-Syndrom

Medikamentöse Behandlung

- Säurehemmung
- Anti-Diarrhoe Medikamente: Loperamid, Codein, Tinktura opii

Problem: Small intestinal bacterial overgrowth (SIBO):

- Test problematisch
- Breitband Antibiotika
- Rifaximin (Nicht resorbierbar)

Octreotide (Somatostatin)

- Bei high-output end Jejunostomie (>3 L FlüssigkeitsVerlust pro Tg)
- Erhöht Transit Zeit
- Reduziert Sekretion
- Problem: subcutan, teuer, tachyphylaxie, Gallensteine

Kurzdarm-Syndrom

Chirurgische Behandlung

- Adaptive Rekonstruktion
- Dünndarmtransplantation (wenige Zentren)

Ursachen Kurzdarm-Syndrom

- Chirurgie:

Trauma

Ischämie

Mb. Crohn

Familiäre adenomatöse Polyposis

- Angeboren (erworben?):

Chronic intestinal pseudo-obstruction (CIPO)

Dysmotilität

Dys- Hypoganglionose

Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)

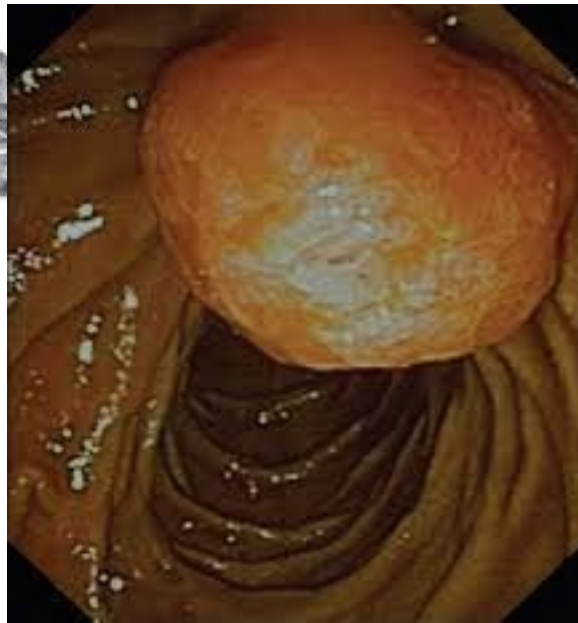
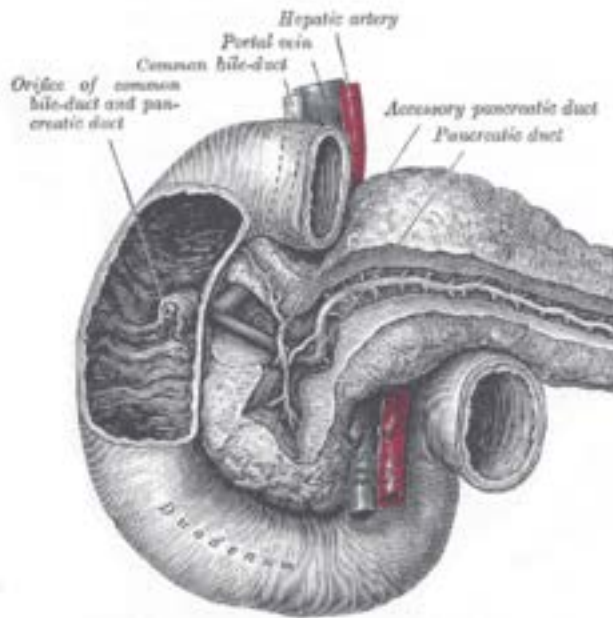
- Genetisch bedingtes kolorektales Karzinom
- 1% aller KRK
- Mutation im APC Gen *Adenomatöses Polyposis Coli Gen*
- Autosomal-dominant, d.h. 50% Risiko bei jedem Kind
- Tumorsuppressorprotein (APC-Protein)
- Diffuse Proliferation von kolorektalen Polypen (100-5000) in 2. und 3. Dekade, durchschnittlicher Beginn mit 16 Jahren



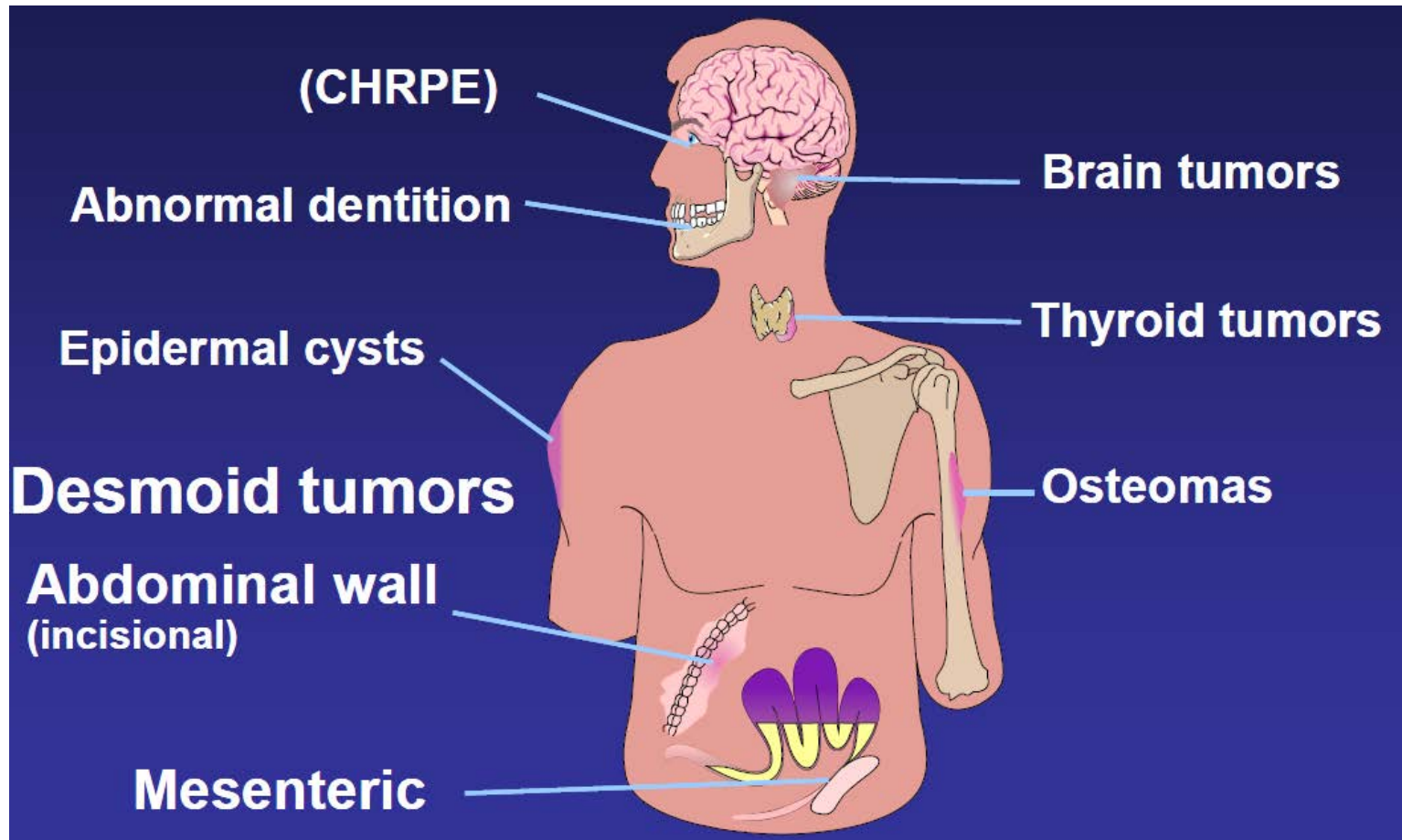
Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)

Manifestationen im oberen GI-Trakt:

- Duodenaladenome
- Papillenadenome



Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)



Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)

<i>Lifetime-Risk FAP</i>	
Type	%
Colon	100
Duodenum/ Periampullary	4-12
Pancreas	2
Thyroid	1-2
Liver	1-2
Stomach	< 1
CNS	< 1
<i>AFAP</i>	
Type	%
Colon	70
Duodenum/ Periampullary	4-12

- Surveillance
- Prophylaktische Operation

FAP - Surveillance

Surveillance

<i>Test</i>	<i>Start (Y)</i>	<i>Interval (Y)</i>	<i>Remarks</i>
<i>Colonoscopy</i>	<i>FAP 10-12</i>	<i>1-2 *</i>	<i>Sigmoidoscopy until 1st adenoma detected</i>
	<i>AFAP 18-20</i>		
<i>EGD</i>	<i>20-25</i>	<i>3 or according Spigelman stage</i>	
<i>Small bowel</i>			<i>No recommendations</i>
<i>Thyroid US</i>	<i>10-12</i>	<i>1</i>	
<i>Abdominal US</i>	<i>FAP 10-12</i>	<i>1</i>	
	<i>AFAP 18-20</i>		

*prophylaktische Kolektomie, wenn Polypen nicht mehr «managebar» sind

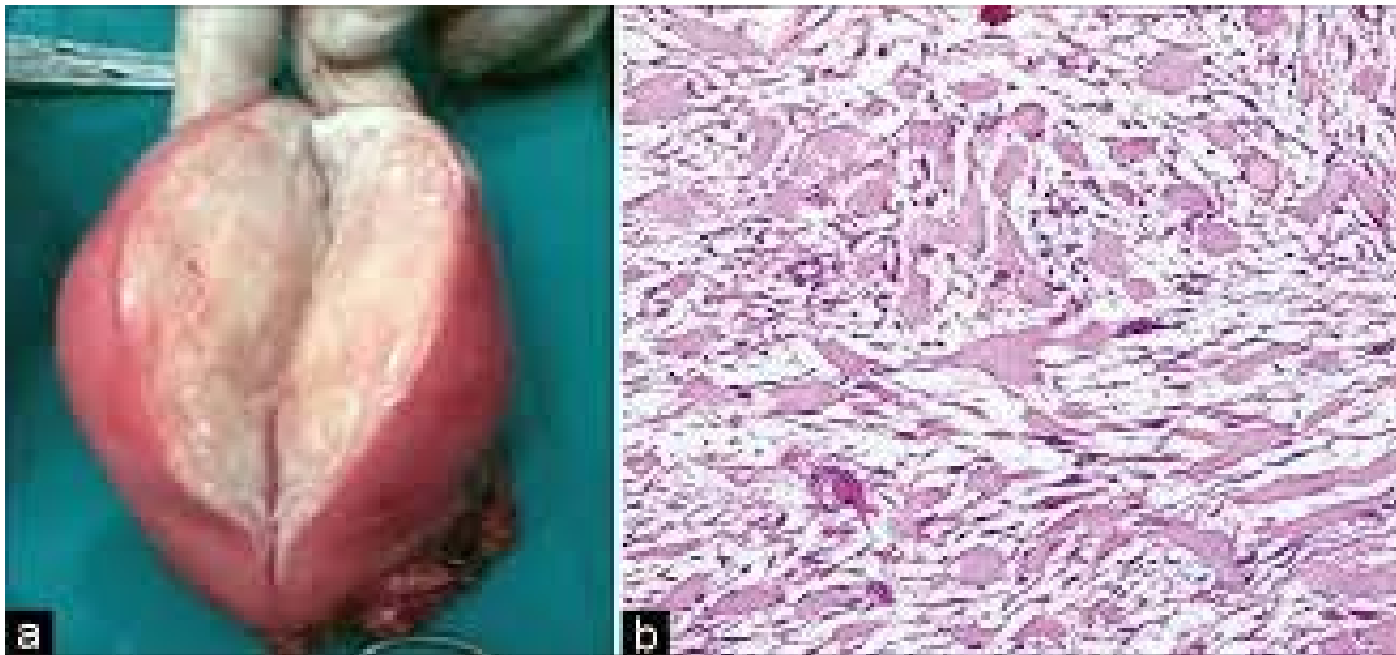
Vasen, Möslin, Gut 2008;57:704–713
 Giardiello FM, Gastroenterology. 2001;121:198–213
 Jasperson KW. Gastroenterology 2010

Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)

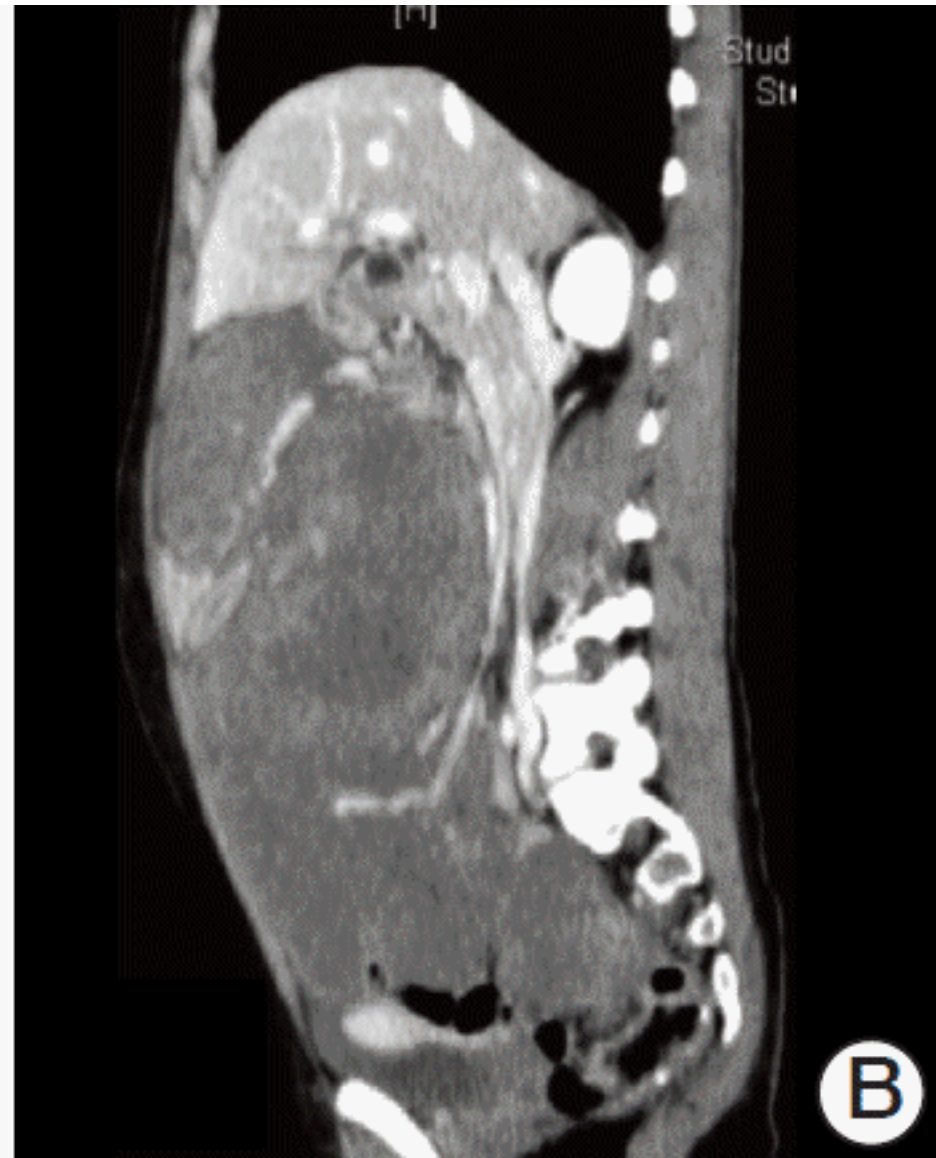
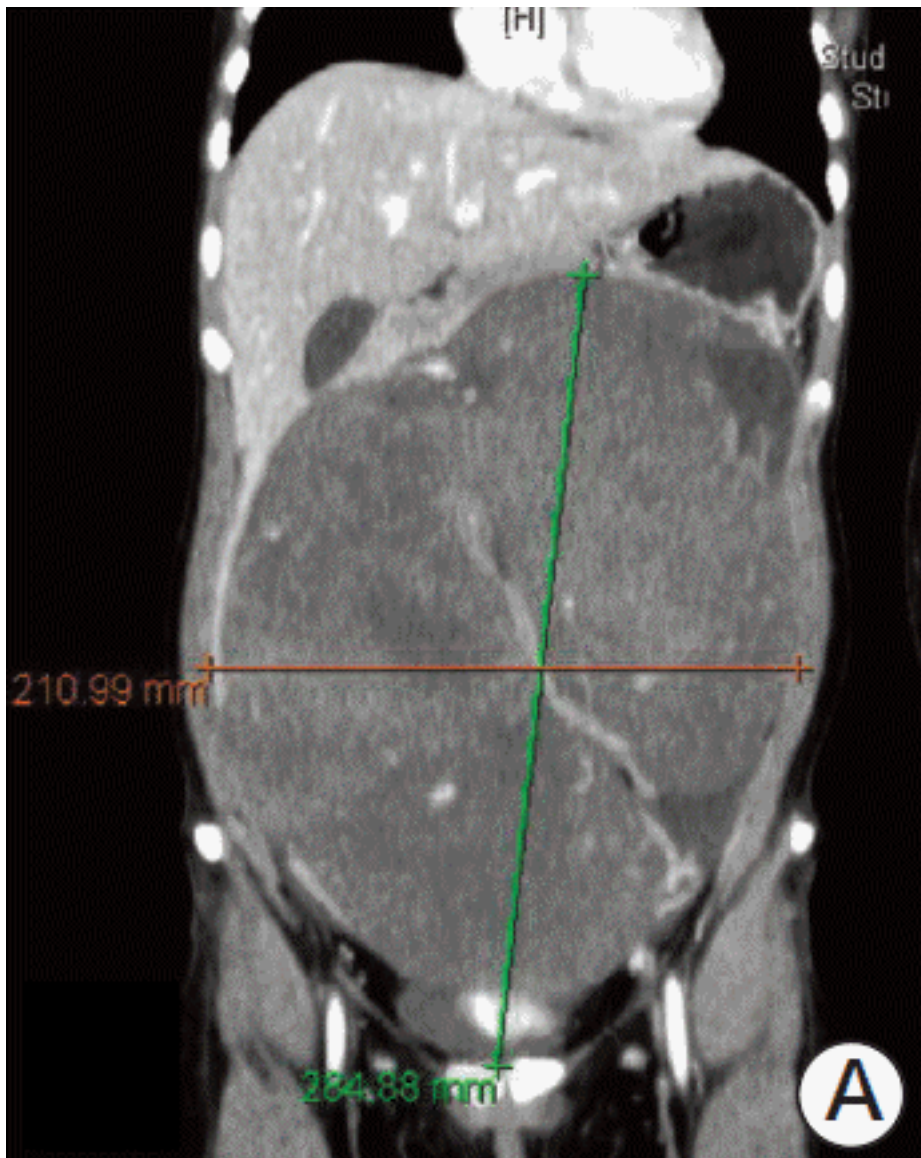
Varianten:

-- Gardner Syndrom:

Weichteiltumore (Desmoidtumore,
Epidermoidzyste, Osteome)



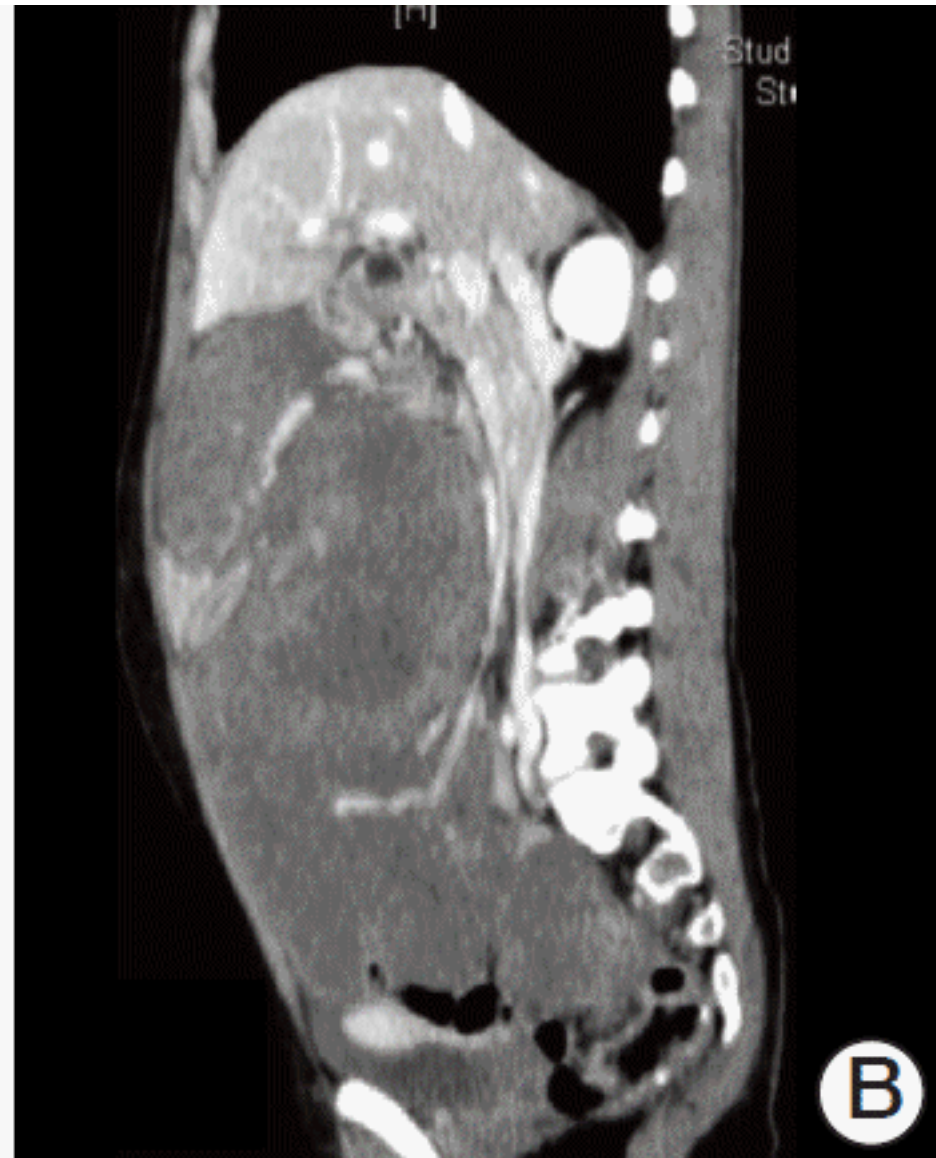
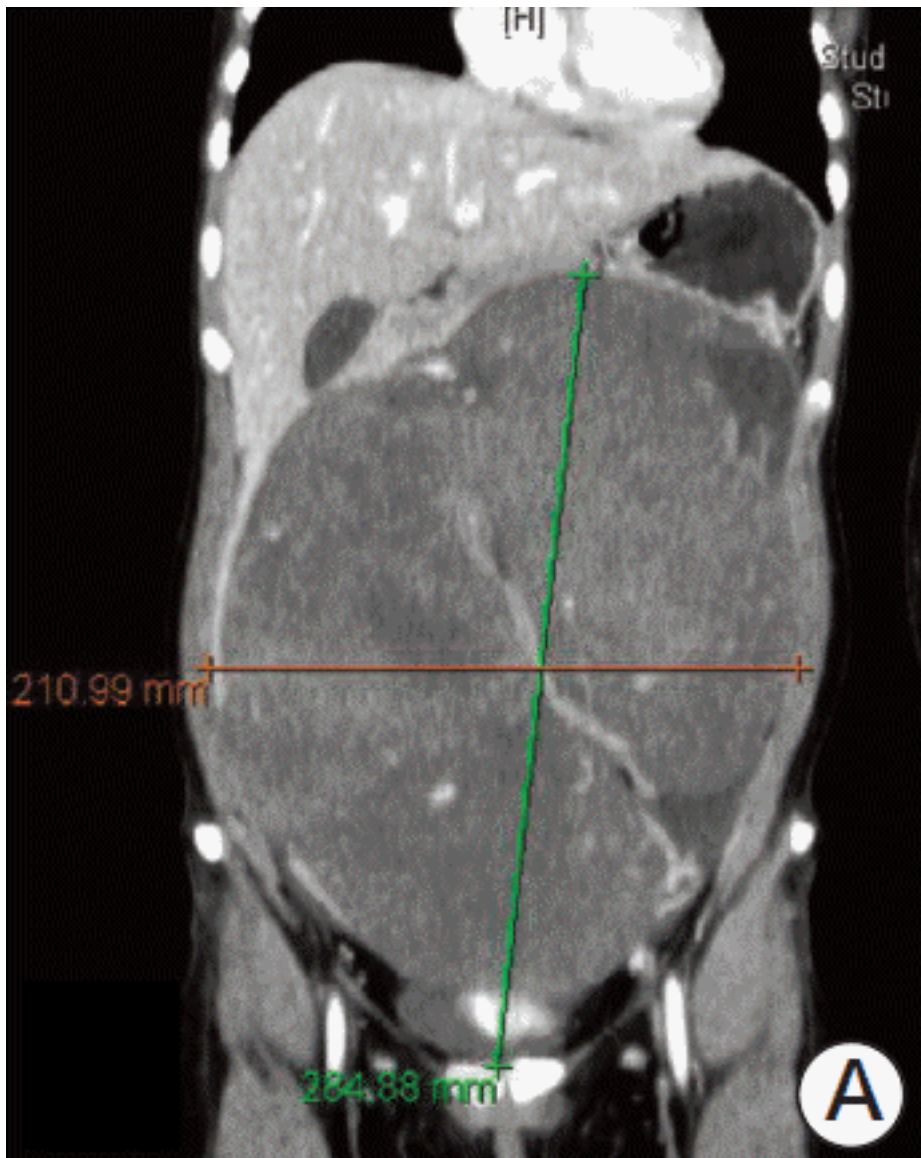
Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)



Wie kann man Desmoide verhindern ?

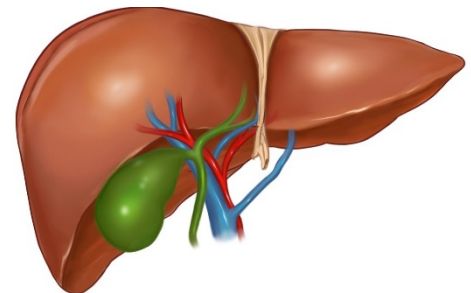
- Proktokolektomie nur wenn wirklich notwendig
- Behandlung, Surveillance bei FAP erfahrenen Gastroenterologen
- Chirurgie bei ausgewiesenen Colon-Chirurgen
- Desmoide nicht operieren
- Medikamentöse Therapie früh beginnen
- Polypen oben medikamentös, endoskopisch behandeln
- Familiengeschichte beachten
-

Familiäre adenomatöse Polyposis (FAP)



Folgen der Parenteralen Ernährung

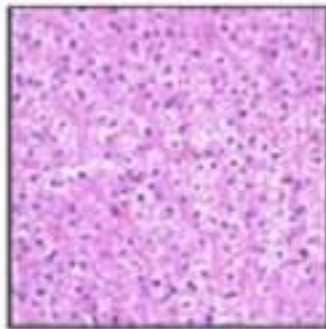
- Cardiovascular: Hypertension, phlebitis, tachycardia, thrombophlebitis
- Central nervous system: Dizziness ($\leq 1\%$), headache ($\leq 1\%$)
- Dermatologic: Pruritus, eczema, skin rash
- Endocrine & metabolic:
- Gastrointestinal: Vomiting, dysgeusia
- Hematologic & oncologic: Decreased hemoglobin, C-reactive protein increased, prolonged prothrombin time
- Hepatic: Liver steatosis
- Hepatic: Increased serum alkaline phosphatase (1% to 2%), increased serum bilirubin ($\leq 1\%$), jaundice ($\leq 1\%$), hepatic cirrhosis ($< 1\%$)
- Renal: Increased blood urea nitrogen
- Gastrointestinal: Cholecystitis, cholelithiasis



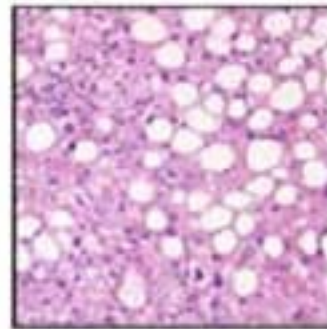
Problem: Fettleber

Non Alcoholic Steato Hepatitis (NASH)

normale Leber

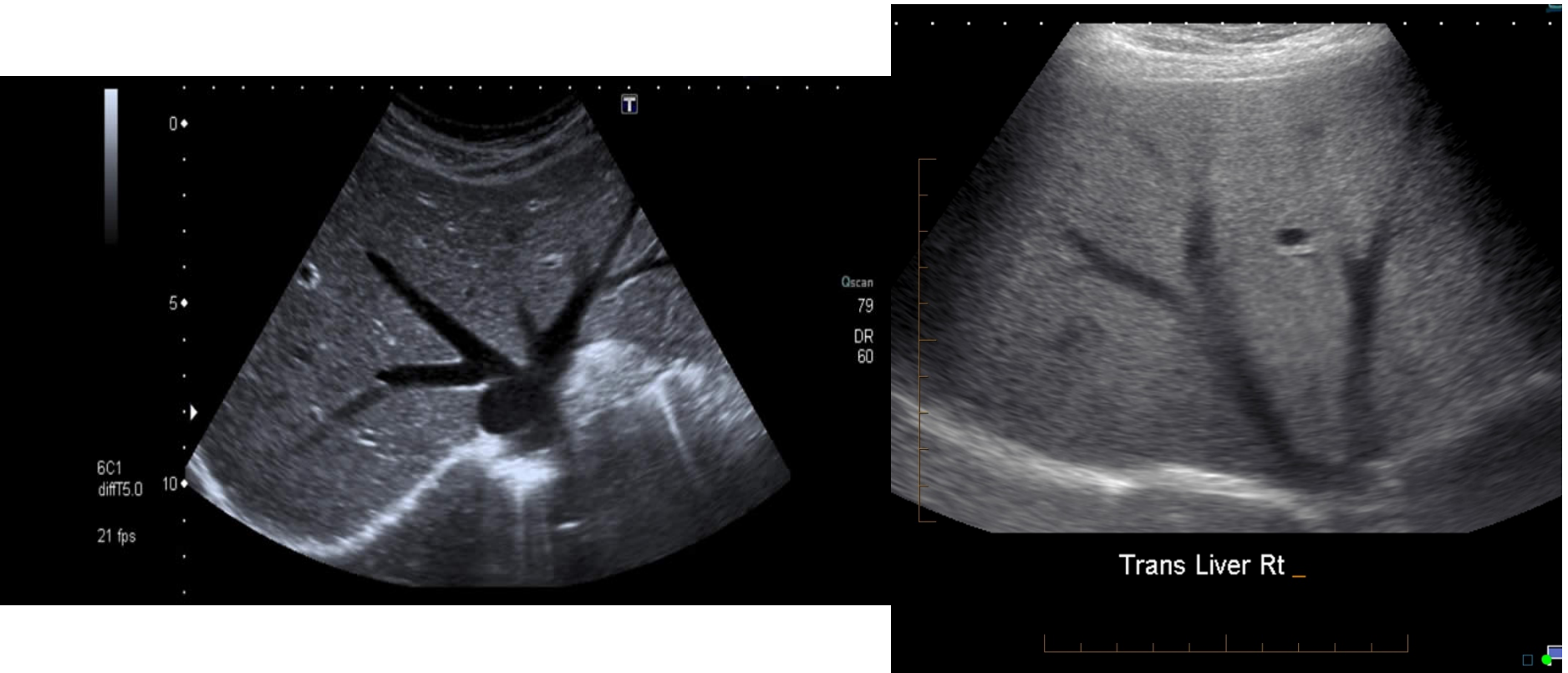


Fettleber

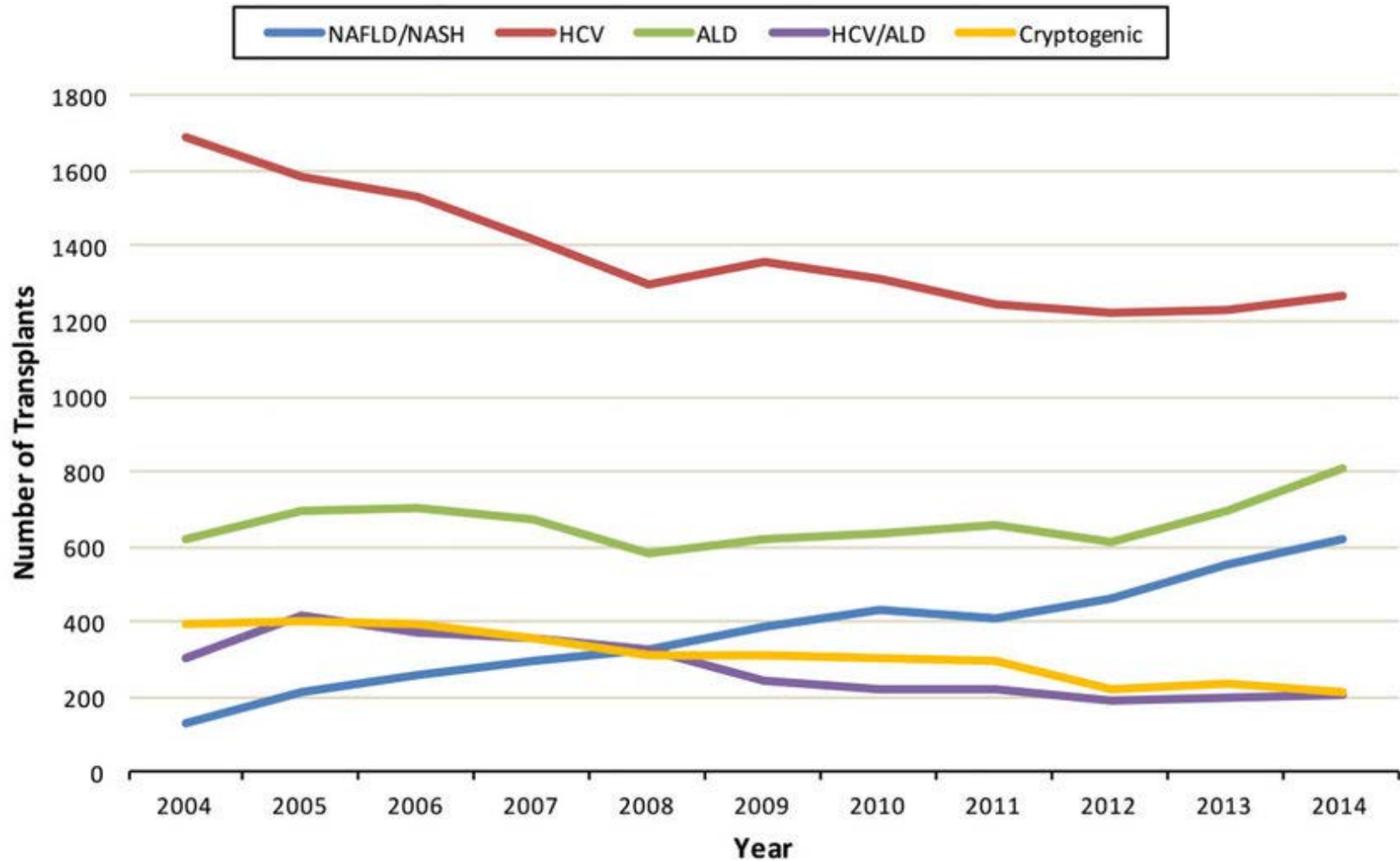


Problem: Fettleber

Non Alcoholic Steato Hepatitis (NASH)



Problem: Fettleber



Patient 1969

- Familiäre adenomatöse Polyposis (Gardner Syndrom)
1996 Proktokolektomie
2003 Desmoid in Mesowurzel
9 x Reoperation
- Seit 2008 parenterale Ernährung (port-a-cath)
Infekt 2009,2010,2011
Endokarditis und sept Embolien 2009
- Seit 2014: steigende Leberwerte
- Zeichen der Leberfibrose (Fibroscan)

Patient 1969

Problem: drohende Leberzirrhose wegen TPE

- Parenterale Ernährung reduziert
- Enterale Ernährung optimiert

09 2016

**Start mit Revestive® (Teduglutid)
subcutan tgl 0.15 ml**

Revestive® (Teduglutid)

- Glucagon-like peptide-2 (GLP-2)
- Intestinotrophic growth factor

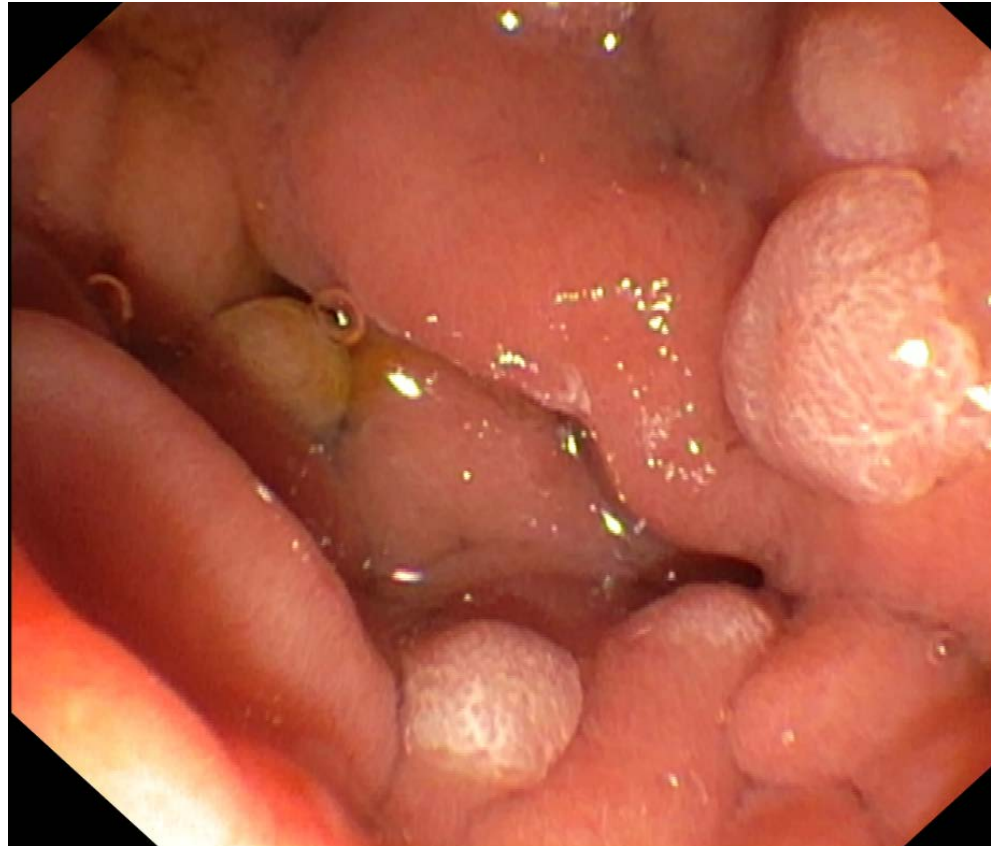
[Nutr Clin Pract](#). 2018 May 15. doi: 10.1002/ncp.10092. [Epub ahead of print]

Reduction of Parenteral Nutrition and Hydration Support and Safety With Long-Term Teduglutide Treatment in Patients With Short Bowel Syndrome-Associated Intestinal Failure: STEPS-3 Study.

[Seidner DL](#)¹, [Fujioka K](#)², [Boullata JI](#)³, [Iyer K](#)⁴, [Lee HM](#)⁵, [Ziegler TR](#)⁶.

⊕ Author information

Patient 1969

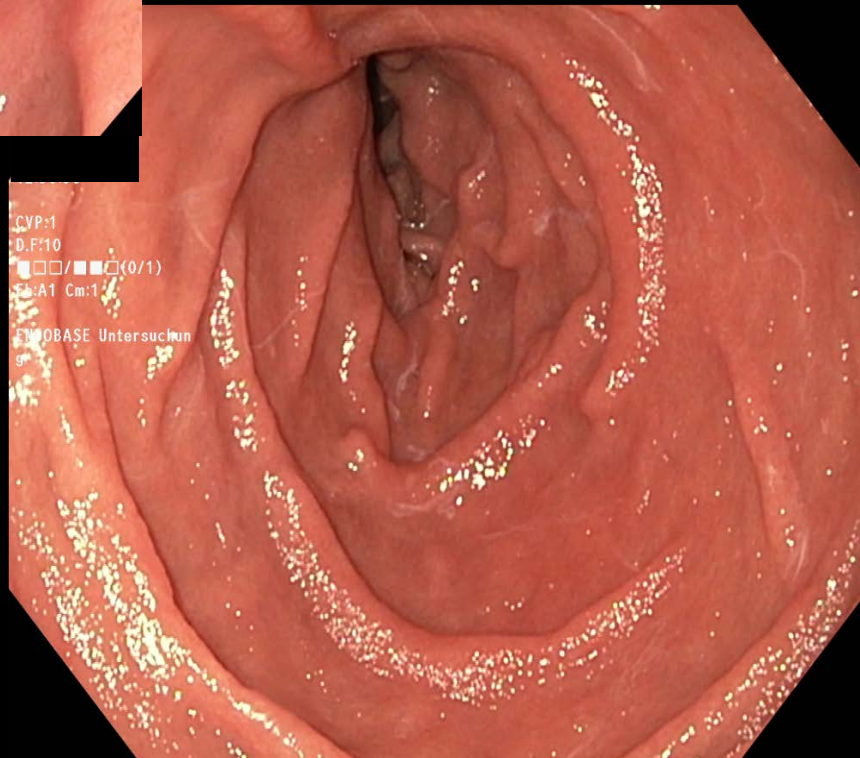
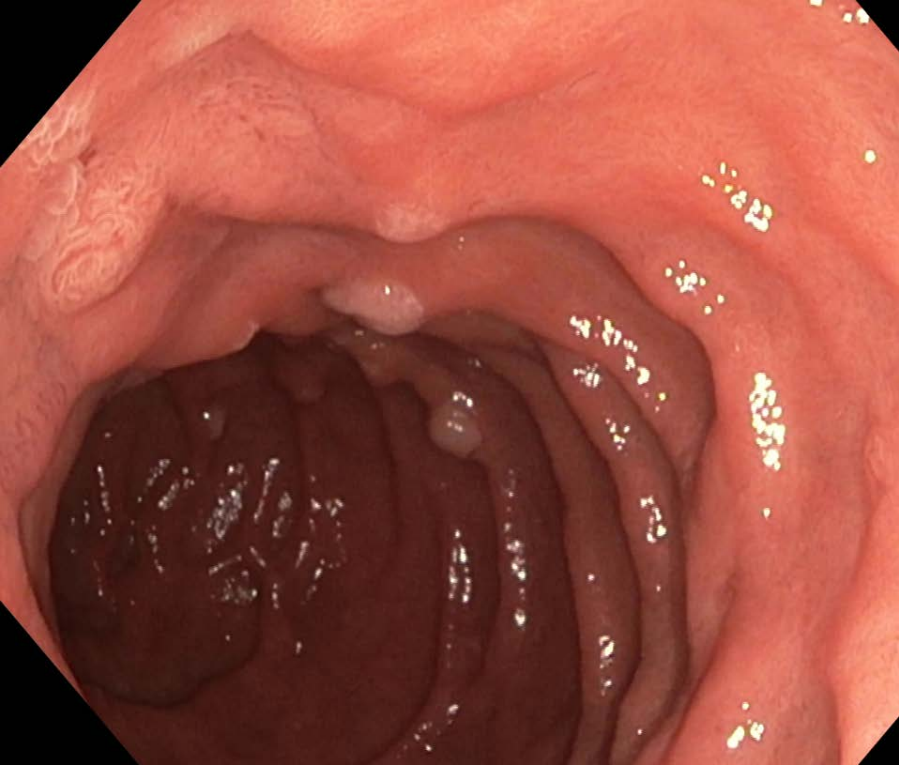


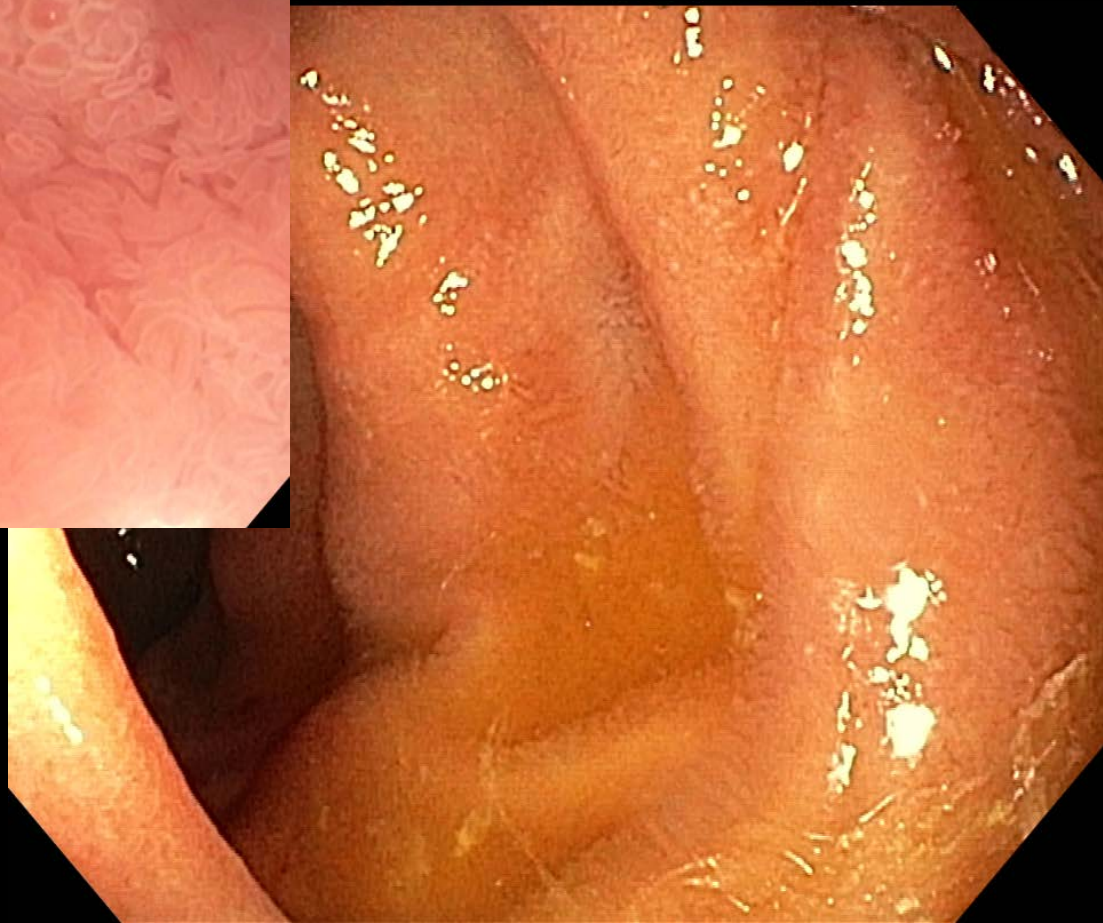
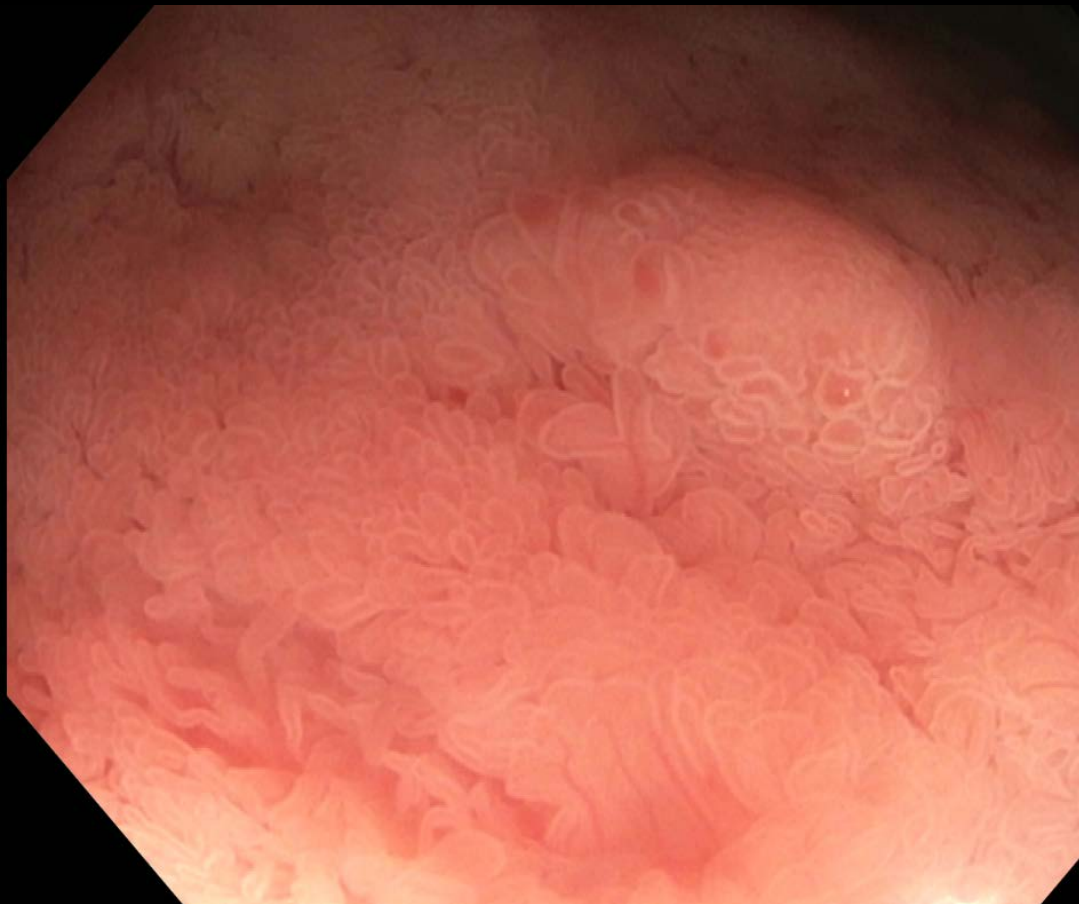
Alle 6 Monate: vollständige Endoskopie

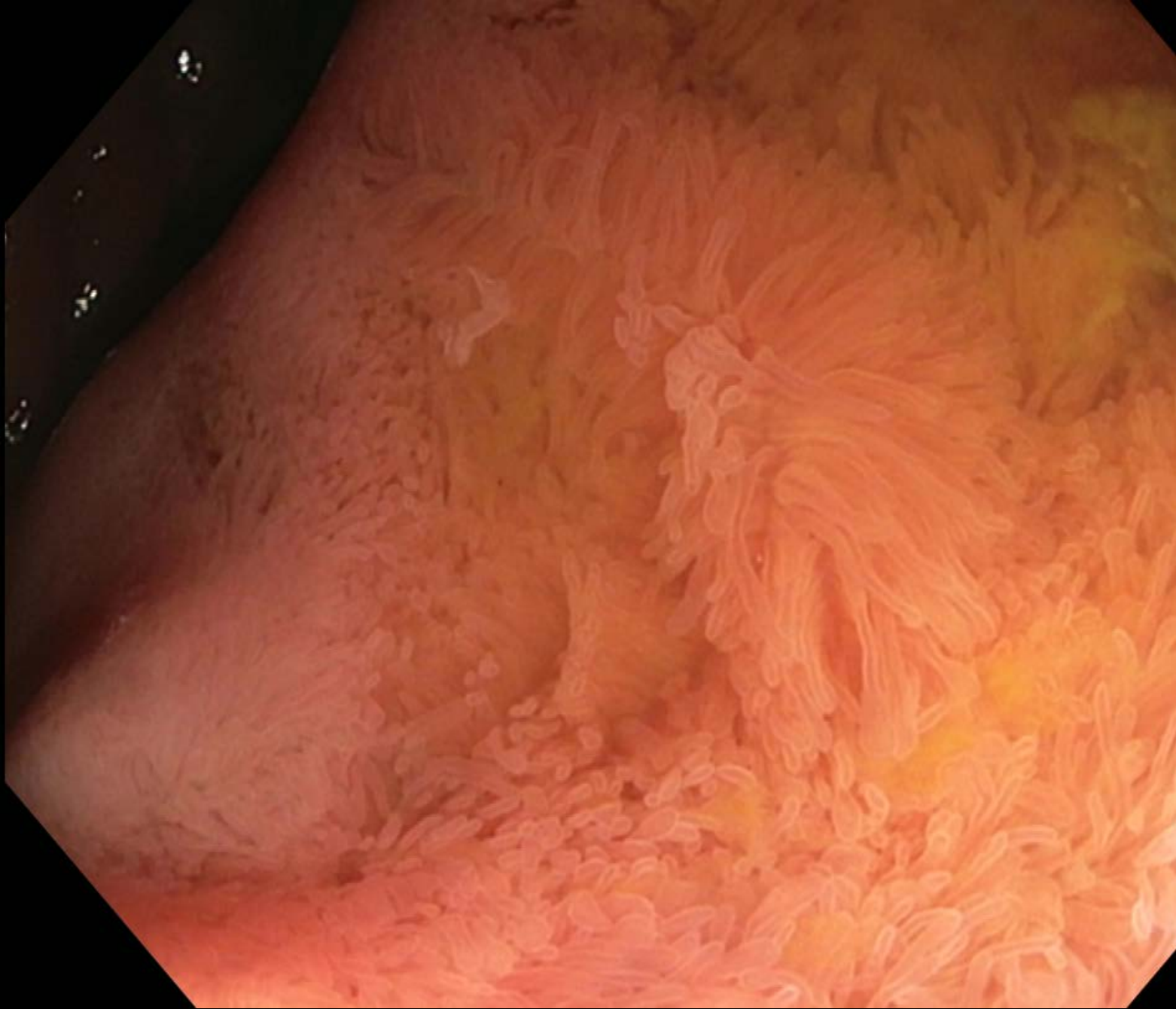
Patient 1969











Zusammenfassung

- Kurzdarm Syndrom ist eine funktionelle Diagnose
- Kurzdarm Syndrom möglichst vermeiden
- Revestive ist sehr wirksam (abh vom Restdarm)
- Wirkung ist nicht bleibend
- Langzeitriskien sind unbekannt