

Leitfaden Kurzdarmsyndrom

S. Dabsch¹, F. Harpain², E. Hütterer³, L. Kramer⁴, N. Loschko⁵, A. Stift², H. Vogelsang¹, C. Datz⁶, A. Moschen⁵

1. Abteilung für Gastroenterologie und Hepatologie, Klinik für Innere Medizin 3, Medizinische Universität Wien
2. Abteilung für Chirurgie, Klinik für Allgemeinchirurgie, Medizinische Universität Wien
3. Klinische Abteilung für Onkologie, Klinik für Innere Medizin 1, Medizinische Universität Wien
4. 1. Medizinische Abteilung mit Gastroenterologie, Klinik Hietzing, Wien
5. Innere Medizin 2, Kepler Universitätsklinikum Linz
6. Abteilung für Innere Medizin, Paracelsus Medizinische Universität, Oberndorf

„Mit Kurzdarm nicht zu kurz kommen“

Zielgruppe: Praktische Ärzt*Innen, Internist*Innen, Chirurg*Innen, Gastroenterolog*Innen, Diätolog*Innen, Patient*Innen

Inhalt: Überblick über die Diagnostik und Therapie des Kurzdarmsyndroms

Das Kurzdarmsyndrom führt oft zu chronisch intestinale Versagen, ein sehr seltenes und komplexes Krankheitsbild mit großer Auswirkung auf andere Organe, hoher Mortalität und Morbidität sowie stark eingeschränkter Lebensqualität.

Grundlegendes

- Definition – Dünndarmlänge in continuitatem <200cm
- Unterschied zu chronisch intestinale Versagen mit funktioneller Ursache
 - Mukosale Erkrankungen – therapierefraktäre Zöliakie, Strahlenenteritis, chronische Infektionen, extensiver M. Crohn, FAP, Dysmotilität
- Ursachen
 - angeborene Ursachen (Dünndarmatresie), Neugeborenenenterokolitis
 - M. Crohn, Thrombosen der Mesenterialgefäße, Aortendissektion, komplizierte Chirurgie, Tumorerkrankungen
- Inzidenz bis zu 30/Million Einwohner¹
- Prognose abhängig von Anatomie
- Typen nach Messing – Prognose parenteraler Abhängigkeit Restdünndarm in cm²
 - Typ 1 endständige Jejunostomie - <115cm
 - Typ 2 jejunocolonische Anastomose - <60cm
 - Typ 3 jejunoleale Anastomose - <35cm
- 3 Krankheitsphasen – unterschiedliche Therapieansätze
 - Hypersekretionsphase (hochgradige intestinale Flüssigkeitsverluste)
 - Adaptionsphase (bis zu 2 Jahre, kontinuierliche Besserung der Darmfunktion)
 - Stabile Phase (Maximum der Adaption erreicht)

Diagnostik

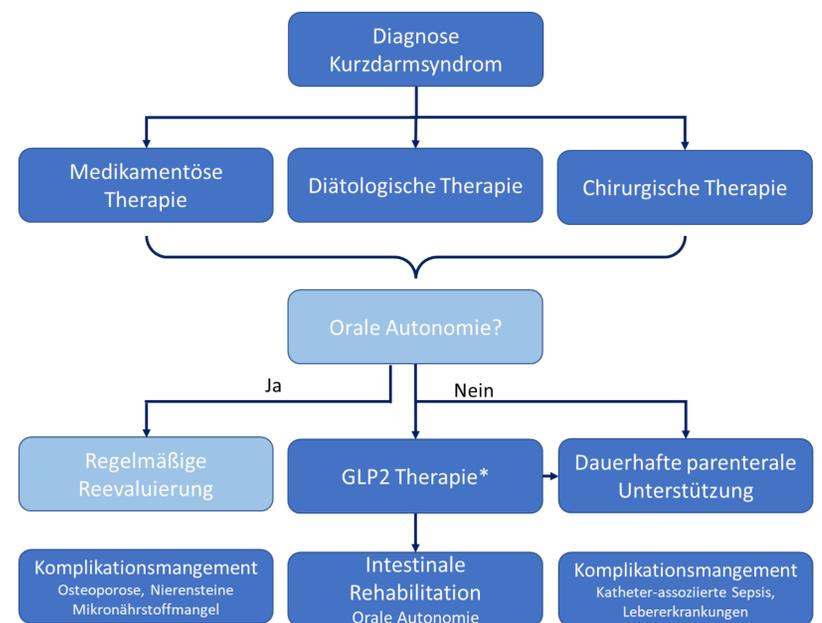
- Laborkontrollen in Abhängigkeit der Krankheitsphase und Stabilität
 - Hypersekretionsphase – engmaschige Kontrollen bis zur Stabilisierung (in der Regel stationär)
 - Adaptionsphase zumindest alle 3 Monate Labor-Kontrollen (siehe Tab 1)
 - Stabile Phase – alle 3-6 Monate
- Klinische Parameter
 - Gewicht, Stuhlfrequenz, Harnmenge, subjektives Befinden, Durstgefühl
 - Bodyimpedanzmessung
- Bildgebung
 - MR-Enterographie: Evaluierung Restdarmlänge und Stenosen (cave reduzierte orale Flüssigkeitsmenge)
- Funktionstests zur Abschätzung der resorptiven Kapazität (so verfügbar)
 - Xylose-Test
 - Citrullin Serum
- Knochendichtemessung
- Koloskopie vor Therapiestart mit GLP2-Analoga

Laborparameter		Klinische Parameter	
Parameter	Häufigkeit	Parameter	Häufigkeit
Blutbild, CRP, Elyte, Niere, Leber, Albumin	Alle 3 Monate	Gewicht	Bei jeder Kontrolle
Vitamin D, Parathormon	Alle 3 Monate	Harnmenge/24h	Bei jeder Kontrolle
Harn-Natrium (Spontanharn)	Alle 3 Monate	Stuhlmenge/frequenz	Bei jeder Kontrolle
Venöses Blutgas	Alle 6 Monate	Bioimpedanzmessung	Alle 6-12 Monate
Vitamin B12, Folsäure	Alle 6 Monate	Knochendichte	Alle 2 Jahre
Eisenstatus	Alle 6 Monate	Citrullin	Optional
Zink, Selen	Alle 6-12 Monate	D-Xylose-Test	Optional je nach Phase
Vitamin A, Vitamin E	Alle 6-12 Monate		
Gerinnung (Vitamin K)	Alle 6-12 Monate		

Tabelle 1. Zu evaluierende Parameter und deren Frequenz

Therapie - Ernährung

- Flüssigkeitszufuhr
 - Möglichst isotone Getränke, schluckweise, nicht zu den Mahlzeiten
- Ernährung
 - Hyperphagie, bei guter Verträglichkeit keine Einschränkungen per se
 - Bei erhaltenem Colon Ca+Mg niedrig dosiert mehrmals tgl (zB im Getränk) (Prävention von Nephrolithiasis)
 - Verdauungsenzyme (Pankreatin 25 000 IE) zu jeder Nahrungsaufnahme
- Wenn oral nicht ausreichend (Flüssigkeit, Makronährstoffe, Mikronährstoffe) dann ad parenterale Unterstützung
 - Einstellung durch spezialisierte Diätolog*Innen
 - Flüssigkeit nach Bedarf (Ziel Harnmenge >1L/d, kein Durstgefühl)
 - Mikronährstoffe/Vitamine oft in mehrfacher Standardmenge notwendig
 - Regelmäßige Reevaluierung der Menge und Notwendigkeit
- Zentraler Zugang
 - Getunnelter Katheter oder voll-implantierter Zugang zu präferieren
 - PICC (peripherer zentraler Zugang) nur als Übergangslösung da erhöhtes Thrombose-Risiko
 - Einschulung stationär oder ambulant durch spezialisiertes Team
- Regelmäßige Evaluierung der Lebensqualität mit der laufenden Therapie



*Kontraindikationen: aktive Tumorerkrankung
GLP2 = Glucagon like peptide 2

Therapie - Chirurgie

- Wiederherstellung der Kontinuität wenn sinnvoll (abhängig von Restcolon-Länge)
- Komplikationsmanagement – Stenosen, Fistel, Abszess
- Darmverlängernde Chirurgie – sehr geringer Stellenwert bei Erwachsenen
 - Bianchi "longitudinal intestinal lengthening and tapering" (LILT)
 - Serial transverse enteroplasty (STEP)

Therapie - Medikamentös

- Antisekretorische Medikamente
 - Vor allem in den ersten 6 Monaten (H2-Blocker, PPI)
 - Octreotide bei high-output Jejunostoma
- Motilitätshemmende Medikamente
 - Loperamide bis zu 24mg/d, 2. Linie Opiate, Racecadotril?
- Antibiotika
 - Wenn klinischer Hinweis aus „small intestinal bacterial overgrowth“
 - Rifaximine, Aminoglycoside, Metronidazol, Norfloxacin, Doxycycline
- Wachstumsfaktoren
 - Wenn parenterale Abhängigkeit gegeben
 - Glucagon like peptide 2 Analoga – Teduglutid
 - Verschreibung durch spezialisierte Zentren
 - Ziel enterale Autonomie bzw Reduktion der Menge an parenteraler Unterstützung

Komplikationen

- Nephrolithiasis: Oxalatsteine, vor allem bei erhaltenem Colon
- Katheter-assoziierte Sepsis
 - Getunnelte Katheter, Hygiene-Nachschulungen, Taurolidin Desinfektionskappen
- Small intestinal bacterial overgrowth (SIBO)
- Intestinal failure associated liver disease (IFALD)
 - Steatose, Cholestase
 - Mischbild durch parenterale Ernährung und Erkrankung per se
 - Ursodeoxycholsäure
 - Reduktion der Soja-Öl basierten Lipide, <1g/kg/d, Omega-3-Fettsäuren bis zu 15g/d
 - Keine iv Überernährung! Glucose langfristig max 2g/kg KG
 - Parenterale Ernährung intermittierend **über möglichst wenige Stunden**

Take Home Message

- Organversagen gleichzusetzen mit anderen Organversagen wie Leber, Herz, Niere
- Sehr seltenes und komplexes Krankheitsbild
- Betreuung in Zusammenarbeit mit Spezial-Zentren
- Anbindung an Selbsthilfe-Gruppen wird explizit empfohlen! www.chronisch.at

Referenzen

1. Jeppesen, P.B., Spectrum of short bowel syndrome in adults: intestinal insufficiency to intestinal failure. JPN J Parenter Enteral Nutr, 2014, 38(1 Suppl): p. 8S-13S.
2. Amiot, A., et al., Determinants of home parenteral nutrition dependence and survival of 268 patients with non-malignant short bowel syndrome. Clin Nutr, 2013, 32(3): p. 368-74.
3. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults, Pironi et al. Clin Nutr 2016, Apr 35(2): 247-3072.
4. ESPEN practical guideline: Clinical nutrition in chronic intestinal failure, Clin Nutr 2021, Sep 40(9): 5196-5220.