

Klinikai táplálásterápia rövidbél-szindrómában a személyre szabott orvoslás elvei szerint

Sahin Péter dr.¹ ■ Molnár Andrea² ■ Varga Mária¹ ■ Bíró Ilona¹
Kőmíves Csilla dr.¹ ■ Fejér Csaba dr.¹ ■ Futó Judit dr.¹
Tomsits Erika dr.³ ■ Topa Lajos dr.¹

¹Szent Imre Egyetemi Oktató Kórház, Budapest

²Magyarországi Crohn-colitises Betegek Egyesülete, Budapest

³Semmelweis Egyetem, Általános Orvostudományi Kar, II. Gyermekgyógyászati Klinika, Budapest

A kijelölt centrumokban gondozott rövidbél-szindrómás betegek otthoni parenterális táplálásterápiája 2013 januárjától Magyarországon is finanszírozott. A szerzők a rövidbél-szindrómás betegek diagnosztikai kérdéseit, kezelését, táplálásterápiáját ismertetik a személyre szabott orvoslás elvei szerint. A rövidbél-szindróma legsúlyosabb tünetei jejunostómás betegeknél alakulnak ki, akiknek kezelését külön tárgyalják. Részletesen bemutatják az otthoni parenterális táplálás módszerét és annak lehetséges szövődményeit, kimenetelét, valamint a maradék bél adaptációját. Ismeretük saját centrumuk működését, ahol 12, otthoni parenterális táplálás módszerével kezelt rövidbél-szindrómás beteg gondozását végzik. A kezelt betegek átlagéletkora $51,25 \pm 14,4$ év, 5 nő és 7 férfi. Otthoni parenterális táplálásuk kezdetekor testtömegindexük $19,07 \pm 5,08$ kg/m², vázizomtömegük $25,7 \pm 6,3$ kg és testzsírtömegük $14,25 \pm 8,55$ kg volt, jelenleg testtömegindexük $20,87 \pm 3,3$ kg/m², vázizomtömegük $26,45 \pm 5,38$ kg és testzsírtömegük $11,77 \pm 2,71$ kg. A rövidbél-szindróma hátterében 4 betegnél daganat, 4 betegnél bélischaemia, 3 betegnél műtéti szövődményként kialakult állapot, 1 betegnél Crohn-betegség és 1 betegnél Crohn-betegség és daganat állt. Orv. Hetil., 2014, 155(51), 2054–2062.

Kulcsszavak: rövidbél-szindróma, jejunostoma, táplálásterápia, otthoni parenterális táplálás, szövődmények

Clinical nutrition therapy in patients with short bowel syndrome in line with principles of personalized medicine

Home parenteral nutrition administered in selected care centres has been financed in Hungary since January, 2013. The authors discuss diagnostic issues, treatment and nutrition therapy of short bowel syndrome patients in line with the principles of personalised medicine. The most severe form of short bowel syndrome occurs in patients having jejunostomy, whose treatment is discussed separately. The authors give a detailed overview of home parenteral feeding, its possible complications, outcomes and adaptation of the remaining bowel. They describe how their own care centre operates where they administer home parenteral nutrition to 12 patients with short bowel syndrome (5 females and 7 males aged 51.25 ± 14.4 years). The body mass index was 19.07 ± 5.08 kg/m² and 20.87 ± 3.3 kg/m², skeletal muscle mass was 25.7 ± 6.3 kg and 26.45 ± 5.38 kg, and body fat mass was 14.25 ± 8.55 kg and 11.77 ± 2.71 kg at the start of home parenteral nutrition and presently, respectively. The underlying conditions of short bowel syndrome were tumours in 4 patients, bowel ischaemia in four patients, surgical complications in three patients, Crohn's disease in one patient, and Crohn's disease plus tumour in one patient.

Keywords: short bowel syndrome, jejunostomy, financing, nutrition therapy, home parenteral nutrition, complications

Sahin, P., Molnár, A., Varga, M., Bíró, I., Kőmíves, Cs., Fejér, Cs., Futó, J., Tomsits, E., Topa, L. [Clinical nutrition therapy in patients with short bowel syndrome in line with principles of personalized medicine]. Orv. Hetil., 2014, 155(51), 2054–2062.

(Beérkezett: 2014. május 31.; elfogadva: 2014. október 23.)

A szerkesztőség felkérésére készült közlemény.

Rövidítések

CVC = centrálisvéna-kanül; OPT = otthoni parenteralis táplálás; PNALD = PT következtében kialakult májbetegség; PT = parenteralis táplálás; RBS = rövidbél-szindróma; STEP = serial transverse enteroplasty

Rövidbél-szindrómában (RBS) az elfogyasztott tápanyag és folyadék felszívódása csökken, amelynek mértéke az RBS típusától függ (I. típus: jejunostoma, ahol a maradék vékonybél <115–150 cm, II. típus: jejunocolicus anastomosis, maradék vékonybél < 60 cm, és III. típus: a jejunolealis anastomosis, maradék vékonybél <30–35 cm parenteralis táplálásdependencia fennállásával). A bélelégelenség egyes tüneteit azonban már <200 cm-es maradék vékonybél esetén vagy az abszorpciós kapacitás 70–75%-os csökkenésekor észlelhetjük. Ekkor a beteg tápcsatornája tartósan vagy véglegesen alkalmatlanná válik a megszokott táplálkozás vagy az enterális mesterséges táplálás mellett az elegendő tápanyag és kalória felvételére [1]. A szervezet megfelelő tápanyag- és energiaellátása (20–35 kcal/kg/nap) ekkor csak a nagyvénákon keresztül történő kiegészítő parenteralis táplálással (PT) oldható meg. A beteg éheztetése méltatlan, a beteget veszélyeztető és erkölcsileg különösképpen elfogadhatatlan, így ezeknek a bélelégelteni betegeknek a megfelelő táplálásterápiája feltétlenül indokolt [2].

Átfogó adatbázisok hiánya miatt demográfiai adatokra csak a multicentrikus tanulmányok eredményeit használhatjuk. *Pironi és munkatársai* felmérése alapján a benignus alapbetegségű rövidbél-szindrómás betegek (688 felnőtt) átlagéletkora $52,9 \pm 15,2$ év, 57%-uk nő. Benignus betegségek közül mesenterialis ischaemia 27%-ban, Crohn-betegség 23%-ban, irradiációs enteritis 11%-ban fordult elő [3]. Ezenkívül a malignus betegségben és diffúz felszívódási zavarban szenvedők tartozhatnak ide [1]. A PT feltétlen szükséges jejunostoma esetén <100 cm-es bélhossznál, jejunocolicus anastomosis esetén <65 cm-nél és jejunoleocolicus anastomosis esetén <30 cm-nél. Ezek a PT-dependencia cut-off értékei [4].

A rövidbél szindróma prevalenciája és incidenciája nagyon tág határok között mozog. Függ egy ország gazdasági fejlettségétől és az egyes területek egészségügyi ellátáshoz való hozzáféréstől egyaránt. Amennyiben a betegség magyarországi prevalenciáját a magyar lakossághoz hasonló nagyságrendű, de gazdaságilag fejlettebb Dániához hasonlítjuk, akkor évente 120–130 beteg részesülne hazánkban is az otthoni parenteralis táplálásban [5]. Ez a szám jelenleg 30 fő (7 gyermek és 23 felnőtt). A rövidbél-szindróma súlyossága és prognózisa függ az alapbetegségtől, a maradék bél hosszától, típusától, valamint a kezelésük során fellépő szövődeményektől és a betegek életkorától. Benignus alapbetegségű betegek esetén az 1, 5 és 10 éves túlélés 94%, 70% és 52% volt. Malignus alapbetegség esetén az 1 éves túlélés 83%, az 5 éves túlélés pedig 68% volt. 265 benignus alapbetegségű betegnél független kockázati tényező volt a jejunosto-

ma, a bél ischaemiás alapbetegsége és a tumoros anamnézis. A 60 év alattiaknál szignifikánsan rosszabb volt a túlélés [6]. Az otthoni parenteralis táplálással (OPT) összefüggésben 14%-os a halálozás, amelyből kanül szepszis/trombózis 10%-ban és májelégtelenség 4%-ban okozott halálos szövődeményt [7]. A Magyar Mesterséges Táplálási Társaság otthoni táplálási munkacsoportjának 20 éves küzdelmes munkáját követően az OPT hazánkban 2013 januárja óta finanszírozottá vált a kijelölt centrumokban [8]. A nemzeti regiszter kialakítása megkezdődött.

Maradék bél és a klinikai jellemzői

A maradék bél adaptációra képes, az adaptáció átlagosan 2 évet igényel. Míg az ileum funkcionálisan és strukturálisan, addig a jejunum csak funkcionálisan képes alkalmazkodni. Fontos a negatív ileal visszacsatolás (ilealis brake) megléte, ami azt jelenti, hogy a vékonybélbe kerülő tápanyag hatására hormontermeléssel negatív visszacsatolással lassítja a gyomorkiürülést és a vékonybél-tranzitidót. Így nagyobb lehetőség van a tápanyagok felszívódására. Ezek az úgynevezett feed-back hormonok – köztük a glukagonszerű peptidok, valamint 1,2 YY peptid – jelentős hatással vannak a szekrécióra, motilitásra és az enterocyták növekedésére is [6]. A vastagbél megléte is segít lassítani a tranzitidót és kompenzálja a vékonybélből történő csökkent folyadék- és szénhidrát-felszívódást. Az ileocecalis billentyű szerepe a bakteriális diszlokáció megakadályozásában ismert, azonban a felszívódás növelésében az utóbbi években kérdésessé vált. A vastagbél egyrészt lassítja a tranzitidót, másrészt a bakteriális erjedés következtében a fel nem szívódó szénhidrátokból (vízoldékony rostokból) felszívódó rövid szénláncú zsírok képződésével javítja a felszívódást.

Jejunolealis anastomosis (III. RBS típus): A proximális vékonybél-reszekciót követő állapot jobban kezelhető. Ezeknél a betegeknél ritka a súlyos tápanyag- vagy elektrolitzavar. A maradék ileum és az ép colon általában kompenzálja a proximális vékonybél hiányát. Ennek oka részben a colon folyadék- (napi 1,9–5 liter között) és energia-visszatartó, másrészt a megmaradt ileum folyadékmegetartó hatása. Az ileum epitheljében található „tight junction”-ok kevésbé átjárhatók a jejunuméhoz képest. A jejunalis enterocyták hiányában csökken a cholecystokinin és a szekretin termelődése, aminek következtében csökken a bázikus emésztőnedv mennyisége, ami hyperaciditashoz vezet a duodenumban és a hasnyálmirigyenzimeket denaturálva rontja az emésztést.

Jejunocolicus anastomosis (II. RBS típus): Az ileum hiánya súlyos hasmenést okozhat, amit súlyosbíthat a colon részleges hiánya. Speciális fehérjék elvesztése (B₁₂-receptorok és az epesótranszporterek) következtében B₁₂-vitamin-hiány és az epesavvesztés miatt zsírfelszívódási zavar jelentkezik, steatorrhoéával és a zsírban oldódó vitaminhiánnyal (D-vitamin). Az L-endokrin sejtekben a terminális ileum és a colonban termelődnek azok

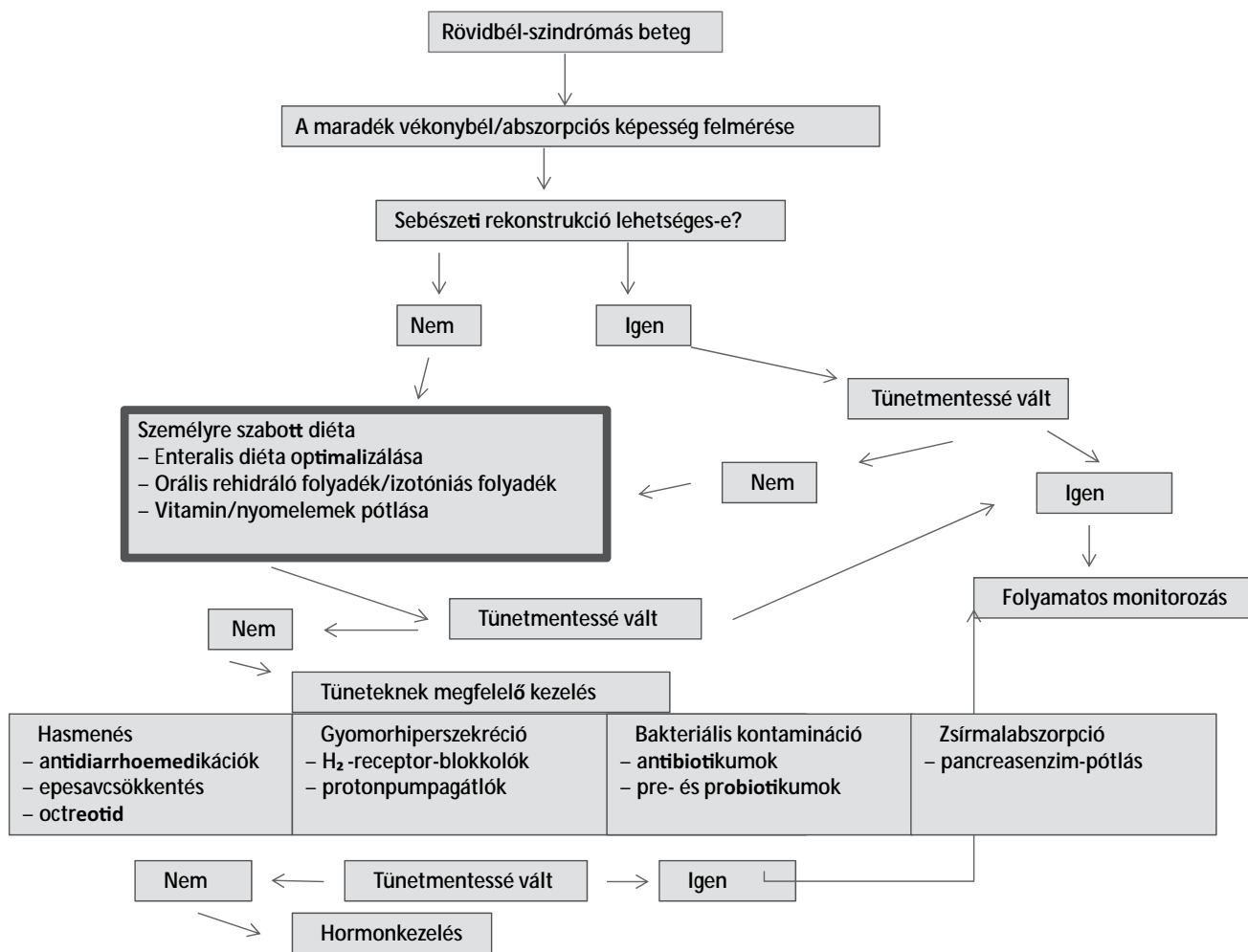
az enterohormonok, amelyek gátolják a gyomorürülést, a gyomorsav-szekréciót és a bélmotilitást. Ezek hiánya tovább súlyosbítja a diarrhoeát [9].

Jejunostoma (I. RBS típus): a folyadék- és sókiválasztás ekkor meghaladja a visszazívás kapacitását. Magnéziumhiány lép fel, mert a magnézium a distalis vékonybélben és a colonban szívódik fel [10]. A fentebb leírt mechanizmusok igen gyors béltranszidóhoz vezetnek, így a felszívódás jelentősen csökken, ami általában parenteralis táplálási dependenciához és kiegészítő krisztalloidinfúzió adásának szükségességéhez vezet. Ez a legsúlyosabb stomatípus >2000 ml stoma output-tal. A jejunostoma, a „high stoma output” szindróma megfelelő kezelése tehát kiemelkedő fontosságú. A kezelés során első lépés az exsiccosis egyéb okainak kizárása. Ezt követően intravénás infúziót kell adni 24–48 óráig. Ez idő alatt per os semmit sem szabad inni, hogy ezen idő alatt a beteg vágya az ivás iránt megszűnjön. Ezt követően a hypotóniás folyadék per os bevitelét 500 ml-re kell csökkenteni és helyette glükóz- és/vagy sóoldatot kell adni. (a nátriumkoncentráció legalább 90 mmol/l legyen!) A motilitást csökkentjük loperamiddal (2–8 mg) vagy kodein-foszfáttal. A stoma out-put-ot csökkentő medikációk adása is

javasolt: H₂-receptor-antagonisták vagy protonpumpa-inhibitorok, octreotid. Vitatható, hogy célszerű-e a folyadék és szilárd étel fogyasztásának időbeli szétválasztása. Többnyire a magnézium- és D-vitamin-pótlást intravénásan kell megoldani [10]. Tapasztalatunk szerint a napi összes folyadékbevitelt 1000–1500 ml-re érdemes csökkenteni, aminek egyharmad része izotóniás, illetve rehidráló folyadék legyen.

A maradék bélszakasz adaptációja

A maradék bélszakasz átlagos adaptációs ideje 1–2 év. Az adaptáció során a maradék bél hossza és átmérője is növekedik. A bélbolyhok hypertrophiája alakul ki, a bolyhok és a crypták számának és méretének növekedésével. Fokozódik az enterális enzimaktivitás, megváltozik a motilitás és a hormonális hatások. Az adaptációs folyamat tehát a következő: Az elfogyasztott tápanyagok serkentik az epe- és pancreaszim-elválasztást. Ennek következtében a trophicus hatású bélhormonok termelődése fokozódik, aminek hatására javul a bél vérrellátása és innervációja [11].



1. ábra | Az RBS kezelésének algoritmus

Személyre szabott orvoslás

A fejlett ipari országokban az elmúlt 20 évben interdiszciplináris, komplex szervezeti és kezelési egységek jöttek létre, úgynevezett bélrehabilitációs központok, ahol jelentős klinikai szakértelmet és pénzügyi kapacitást vontak össze. Ezekben a centrumokban speciális programokat (személyre szabott orvoslást) valósítanak meg az erre a célra létrehozott munkacsoportokkal (például táplálási, folyadék- és ionháztartással foglalkozó munkacsoport, transzplantációs team, stomakezelés, szövődmiényeket ellátó specialisták, szupportív terápia). Hazánkban jelenleg ezeket a feladatokat a táplálási teamek látják el. Figyelnek a kezelés összehangolására, a folyadék-energia bevitel egyensúlyára, arányainak optimális változtatására. Ellenőrzik a beteg általános állapotát, a centrális kanült, az enterostomát, a laboratóriumi paraméterek és a tápláltsági állapot változásait. Így időben észlelik és elhárítják a szövődmiényeket. A lehetséges sebészeti kezelésekre is ajánlásokat tesznek. Figyelnek az alapbetegség miatt szedett gyógyszerek mellékhatásaira és az RBS adjuváns gyógyszerek (antimotilitás- és szekréciógátló szerek, antibiotikumok, béladaptációt segítő bélfarmakológiai mediátorok) pontos adagolására [10] (1. ábra). A diéta személyre szabása a testösszetétel pontos, összehasonlításra is alkalmas mérése (saját betegeinknél bioimpedancia-analízis) nélkül nem lehetséges. A testösszetétel ismerete minőségi tápláltsági állapotfelmérést feltételez, lehetővé teszi a beteg energia-, tápanyag- és folyadékszükségletének egyéni meghatározását, valamint a táplálásterápia az alapbetegségnek is megfelelő személyre szabott vezetését. Ezáltal kedvezőbb a klinikai kimenetel, és például a kemoterápia tolerálhatósága és hatékonysága is jobb lehet [11]. Az enteralis diéta optimalizálásával segítjük a bél adaptációját is, ennek során a legrövidebb idő alatt csökkentjük vagy teljesen megszüntetjük a kiegészítő parenteralis táplálást. Amennyiben PT-re szükség van, ennek a személyre szabottságát egyedi keverék infúziók használatával tovább optimalizálhatjuk.

Az RBS-betegeknél a bélelégtelesség különböző alapbetegséghez társul, különböznek a maradék bél hosszában, típusában és a betegek demográfiai jellemzőikben is, így ezekhez a betegekhez különböző kezelési ajánlások tartoznak. Ezért nehéz és felelősségteljes feladat az ilyen betegek táplálásterápiájának vezetése [6, 10].

Klinikai tünetek

Kialakul a makro- és mikrotápanyagok hasznosulásának, az elektrolit- és a vízháztartás zavara. Ennek következménye a beteg alultápláltsága, hasmenése és kiszáradása. Kialakulhat zavartság, álmoosság, gyengeség, tartós fennállás esetén gyermekeknél csökkent növekedési ütem és megkésett szexuális fejlődés.

A folyadék és a táplálék rossz felszívódásának másik leggyakoribb következménye a kalcium-oxalát vesekövek és az epekövesség kialakulása. Hypotonia, nátriumhiány

és veselégtelenség tüneteivel is gyakran találkozhatunk súlyos állapotú RBS-beteg esetében. A magnéziumhiány depressziót, izomgyengeséget, szívritmuszavart okozhat. A D-vitamin- és nyomelemhiány fokozott infekcióveszély mellett elhúzódó sebgyógyuláshoz vezet [6].

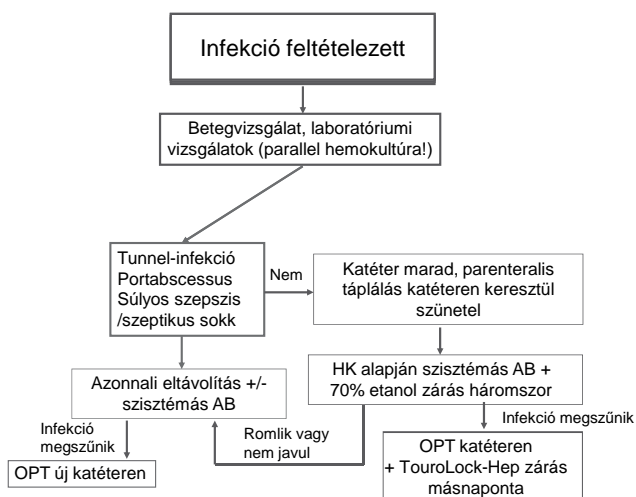
Terápia

A táplálásterápia célja, hogy hasznosítva a maradék bél abszorpciós képességét, maximalizáljuk az enteralisan adott folyadékion- és tápanyagbevitelt. Biztosítjuk parenteralisan a beteg enteralis úton nem adható megfelelő folyadék-elektrolit és tápanyagszükségletét. Rendszeresen szükséges ellenőrizni az enteralis táplálás és gyógyszeres terápia mellett a csak parenteralis módszerrel beadandó folyadék, ion-, és tápanyagmennyiséget.

Diétás intervenció

Leggyakrabban kombinált táplálásterápia kerül alkalmazásra, amikor is a szájon át adott, enteralis és az intravénás stratégiák kidolgozása és kombinálása során az enteralis bevitel maximalizálására (az egyéni tolerancia figyelembevételével) és a parenteralis bevitel minimalizálására (béladaptációt követően esetleg elhagyásra) törekszünk. A táplálásterápia egyénre szabott megtervezését befolyásolja a beteg életkora, alapbetegsége, a megmaradt vastagbél, illetve vékonybél hossza, a teljes testtömeg és testösszetétel (összes zsírtömeg, viscerális zsír mennyisége, összes testfolyadék, valamint az intra- és extracelluláris folyadék aránya). A táplálásterápia módját befolyásolhatja még a széklet mennyisége és folyadéktartalma (stoma esetén a stoma out-put), az ürített vizelet mennyisége, a tápláltsági állapotot tükröző laboratóriumi paraméterek, illetve a szérum vitamin- és ásványianyag-koncentrációja.

A szájon keresztüli táplálás (dietoterápia) néhány alapelve: a kalóriabevitelt a korábbi (egészséges) állapothoz képest 50–60%-kal növelni kell (40–60 kcal/kg), amit több kisebb étkezésben szükséges elfogyasztani [12]. *Wolf és munkatársai* [13] 8 klinikailag stabil, közepes súlyosságú RBS-beteget vizsgáltak és azt találták, hogy a fehérje körülbelül 80%-a, a zsír 54%-a, a szénhidrát 60%-a szívódik fel. Átlagosan a szájon keresztül adott energia 60%-a hasznosul, ami saját tapasztalatunkkal is megegyezik. Elsődleges szempont a magas fehérjebevitel (20 energia%) biztosítása [14]. A szénhidrátot összetett szénhidrátok formájában vigyük be, mert kisebb ozmotikus terhet jelentenek, mint a diszacharidok. A közepes hosszúságú szénláncú zsírsavak felszívódása ezekben a betegekben is kedvező lehet, mert epe és lipáz hiányában is felszívódnak, a vena portae-n keresztül közvetlenül a májba jutnak, és a mitokondriumba történő belépésükhöz nem szükséges feltétlenül a taurin. Az étrend magas szénhidrát-tartalma (50–60 energia%) és mérsékelt zsíradék-tartalma (20–30 energia%) előnyös lehet, ha a

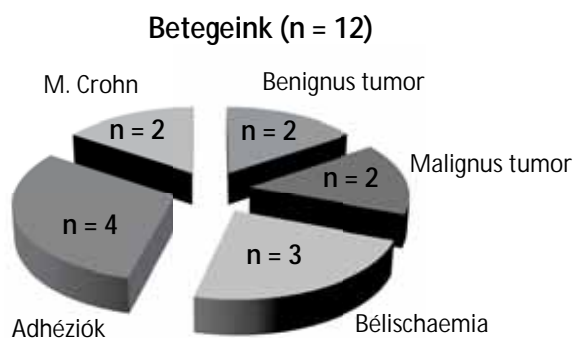


2. ábra Infekció kezelése: saját gyakorlat
HK = hemokultúra, AB = antibiotikum

vastagbél ép. A rostok csökkentik a béltranszidót, a pektinbevitel csökkentheti a gyomorkiürülési és az orocolonicus tranzidót. Az ép vastagbélben a rostok fermentációja során növekszik a rövid szénláncú zsírsav mennyisége [15]. A vesekő kockázata csökkenthető oxalátmegtartással, illetve minimum napi >1200 ml vizelet ürítéséhez szükséges folyadékbevitellel, valamint megfelelő kalciumpótlással. A jobb felszívódás miatt a kalcium-citrát adása javasolható [13]. Amennyiben nincs vastagbél, a diéta legyen közepes szénhidrát-tartalmú (40–50 energia%) és közepes zsíradék-tartalmú (30–40 energia%). Ha több mint 100 cm került eltávolításra az ileumból, akkor havonta B₁₂-vitamin-pótlás (1000 µg/hó), zsírban oldódó vitaminok, cinkszubsztitúció válhat szükségessé. Szelén és magnézium adása szükséges, ha nagy mennyiségű a hasmenés vagy nagy a stoma out-put.

Az OPT indikációja

OPT indikált benignus alapbetegség esetén, ha a stabil állapotú betegekben az enterális táplálás optimalizálása



3. ábra Otthoni parenterális táplálással kezelt betegeink megoszlása alapbetegségük szerint. (Egy személy két betegségben szenvedett)

ellenére sem lehet hosszan tartóan biztosítani a megfelelő tápanyagbevitelt és képesek otthonukban a parenterális táplálást megvalósítani úgy, hogy ez biztosítsa a megfelelő életminőséget és a rehabilitációt. Malignus alapbetegség esetén a nemzetközi ajánlások alapján, ha a Karnofsky-index >50 és nincs máj-, illetve tüdőáttét, OPT indikált. Az ASPEN ajánlása alapján, akinek a várható túlélése < 40–60 nap, ESPEN- és DGEM-guideline alapján, ha a túlélése < 3 hónap, OPT nem indikált [16].

A fenti szakmai ajánlással összhangban a jelenlegi finanszírozási szabály alapján nem finanszírozott olyan progresszív tumoros állapotú beteg OPT-módszerrel való táplálása, akinél az alapbetegség előrehaladottsága miatt az onkológiai kezelést már nem alkalmazzák.

Sebészeti kezelés

Tágult vékonybél esetén javítani lehet a bélmozgást az úgynevezett Bianchi-féle vagy a serial transverse enteroplasty (STEP) műtéttel. Ha nincs béltágulat, csökkenteni lehet a béltranszidót, valamint a bélmucosa felszínének növelése is lehetséges különböző sebészeti módszerekkel [17].

A transzplantáció során fele-fele részben máj-vékonybél vagy kizárólag vékonybél-transzplantáció történik. A 3 éves túlélés 55–88% között van, centrumoktól függően [18], így a súlyos RBS-betegek terápiája napjainkban is elsősorban az optimális enterális táplálás melletti otthoni kiegészítő PT. Az ESPEN ajánlása alapján vékonybél-transzplantáció jelenleg a PT életveszélyes szövődményeinek kialakulásakor, valamint visszafordíthatatlan, benignus, krónikus, parenterális táplálás dependens bélelégtelenség esetén indokolt.

Gyógyszeres kezelés

Általános szempontok: A gyógyszerek éjszakai bevétele, a dózis fokozatos emelése, a gyógyszerkölcsonhatások figyelembevétele. Elsősorban folyadék formában használjuk a gyógyszereket a felszívódás elősegítésére. A felszívódás zavara miatt a gyógyszer előíratában szereplő maximális dózishoz képest is emelhető.

Gyomorsav-szekréció csökkentése: Protonpumpa-inhibitorok, H₂-receptor-blokkolók, omeprazol, pantoprazol.

Antidiarrhoeamedikációk: Ebben a betegcsoportban a hasmenés kezelése a hasmenés kialakulásának különböző patomechanizmusai miatt nehéz. Gyógyszerek: loperamid kezdő dózis 2–6 mg, maximális dózis: 12–24 mg, dózist a székletkonzisztencia és a mellékhatások határozzák meg. Diphenoxylat 2,5–5 mg, codein 15–100 mg.

Epesavak okozta hasmenés csökkentése: <100 cm-es ileum esetén a vizes hasmenés csökkentésére cholestyraminkezelés javasolt (2–4 g/nap) [19].

Bizonyított vékonybél bakteriális kontamináció esetén: 1 héti adható antibiotikum, ciprofloxacin, doxycyclin, metronidazol, neomycin, rifaximin, tetracyclin.

1. táblázat | Otthoni parenterális táplálással kezelt betegek adatai

Beteg	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Kor	44	39	68	39	69	68	45	37	32	44	68	62
Nem	Nő	Nő	Férfi	Férfi	Férfi	Férfi	Nő	Nő	Férfi	Nő	Férfi	Férfi
PT kcal/hét	nem	nem	4x1600	6x1100	3x1100	3x1100	4x1100	7x1600	4x1100	3x1100	nem	5x1600
Enteralis kcal átlag	3000	2500	2600	2500	2900	2700	2300	1000	2900	1600	3000	2500
BMI1/BMI2	19,5/ 23,1	16,56/ 20,3	16,46/ 21,7	15,24/ 18	25,8/ 25,3	21,4/ 22,5	27,0/ 24,1	16,0/ 17,7	15,09/ 19,4	11,66/ 13,3!	17,36/ 22,6	26,8/ 22,4
Izomtömeg	-	-/ 21,5	25,4/ 26,2	19,1/ 21,4	33,5/ 33,9	24,4/ 27,1	26,1/ 25,6	15,8/ 17,1	26,9/ 32,6	19,9!/-	30,9/ 27,4	35,2/ 31,7
Zsírtömeg	-	-/12,5	16,8/ 13,1	7,6/ 9,4	17,4/ 13,2	24,0/ 11,1	31,6/ 16,6	12,1/ 9,3	4,9/ 8,1	1,2!!!/-	12,2/ 14,1	16,4/ 11
Műtét (hónap)	192	60	48	12	12	12	15	15	14?	3	30	24
Jejunum, cm	70	0	120	70	85–120	80–100	35	50	100–120	100	50	40
Ileum, cm	0	50	0	0	0	0	0	0	0	100	0	0
Colon	fél	egész	0	fél	0	0	fél	30	0	0	fél	fél
RBS oka és típusa	mesente- rialis fibro- matosis, II. típus	AMT, II. típus	AMT, II. típus	Crohn, I. típus	műtési szöv., I. típus	műtési szöv., I. típus	AMT, III. típus	Crohn+ neuro- endokrin tumor II. típus	desmoid tumor, I. típus	ovárium- tumor II. típus	adhézió II. típus	AMT, II. típus
Antidiarrhoea med.	igen	nem	nem	igen	igen	igen	igen	nem	nem	igen	nem	nen
PPI	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen	igen

Pancreasenzim-pótlás: pancreasenzim hiányához vezető anatómiai ok (Billroth II. gyomorreszekció, Roux-anastomosist alakítottak ki) vagy a krónikus pancreatitis mint társbetegség kialakulása teszik szükségessé [20].

Tetraglutid (rekombináns, humán GLP-2): a GLP-2 olyan hormon, amelyet az endokrin L-sejtek termelnek a bélben, és célzott hypertrophiás hatása van [21]. A hosszú távú eredményekről megbízható adatok hiányában, valamint a gyógyszer magas ára (295 000 dollár/év) miatt jelenleg Európában ezt a kezelést nem alkalmazzák.

Az emberi rekombináns növekedési hormon nem bélspecifikus anabolikus és antikatabolikus hatású. Európában RBS-ben nem engedélyezett [21]. Iyenko az ismerten alacsony citrulin szint indirekt módon bizonyítja a glutamin hiányt is, hiszen a citrulin prekursora közel 80%-ban a glutamin.

Glutamin: egyes posztgressziós anyagcserefázisokban esszenciális aminosav. Rövidbél-szindrómában a Cochrane-adatbázisban található adatok alapján nincs egyértelmű ajánlás a glutaminnak a parenterális táplálási igényt hosszán tartóan csökkentő hatásáról. Glutamin javasolható a tapasztalataink alapján PT kezdetekor a bél adaptációs idejének rövidítéséhez. Adagolás: 2–2,5 ml/ttkg/nap (0,4–0,5 g/ttkg/nap) L-alanil-L-glutamin 7–10 napig [22].

A hosszán tartó PT szövődményei

A parenterális oldatok (alumínium, klór és magnézium) toxicitása, valamint a PT következtében kialakuló epekövesség, oxalát vesekövesség és az osteoporosis kialakulásának veszélyei említhetők a PT szövődményei körül. A legjelentősebbek mégis a centrális kanüllel (CVC) összefüggő szövődmények és a hosszán tartó PT következtében kialakult májbetegség (PNALD), ami zsírmáj, cholestasis, fibrosis és cirrhosis klinikai képével járhat. A PNALD az esetek 15–85%-ában jelentkezik. Nyolc éven keresztül alkalmazott OPT esetén a PNALD 56%-ban figyelhető meg. Kialakulásának kockázata fokozott 40 évnél idősebb nők és ismételt kanülinfekciók (tartóan magas CRP) esetében. Ha elmarad az enteralis diéta optimalizálása és ezért szükségtelenül és hosszán tartóan magas marad a parenterális energiabevitel, akkor PNALD kialakulásának szintén nagy a kockázata. A PNALD kezelése: urzodeoxikólsav adása, a CVC-infekciók megelőzése, a béllkontamináció kezelése, a volumenháztartás egyensúlya megtartásához alkalmazott folyadék összetételének optimális megválasztása, az intravénás lipidoldat összetételének optimalizálása (halolajtartalmú lipidoldat) csökkentése (PT-zsír bevitel < 1 g/kg/nap), ciklikussá tétele vagy megszüntetése [7].

2. táblázat | Rövidbél-szindróma kezelésének havi monitorozása: saját gyakorlat

Status/tápláltsági állapot	Folyadékháztartás	Stoma out-put	Labor	Teljesítőképesség/ pszichés status
Fizikális vizsgálat	Vizeletmennyiség	Mennyisége	Elektrolitok (Na, K, Ca, P, Mg), nyomelemek félévente (szelén, cink, réz)	Fizikai erőnlét
Portkanül megtekintése	Vesefunkciók	Konzisztenciája	Vesefunkciók	Állóképesség
Testsúly	Teljes test impedancia vizsgálat (háromhavonta)	Gyakorisága	Májfunkciók	Terhelhetőség
Testzsír%	Hgb.	A stoma állapota	Koleszterin, triglicerid	Hogyan ítéli meg állapotát?
Enteralis diéta optimalizálása	Per os folyadékfogyasztás		Vérkép	Pszichés status
Parenteralis táplálás (Mennyi napi kalóriát adok és milyen gyakorisággal)	Orális rehidráció folyadék fogyasztás		CRP, fvs.	
Tünetek rögzítése	Izotóniás folyadék fogyasztás		Fehérje, albumin	
Szövődmények észlelése FibroScan félévente			Citrulin, arginin (OPT-kezelés elején és adaptáció végén)	
Teljes test impedancia vizsgálat (háromhavonta)			D-vitamin, B ₁₂ , folsav háromhavonta	

Az OPT közvetlen életveszéllyel járó szövődménye a centrális vénás katéterrel járó fertőzések. Így az ellátás legfőbb indikátora az infekció/1000 katéternap. Ennek értéke igen változó, 0,38–4,58 epizód/1000 katéternap [23]. A saját infekciós rátánk 5 Hickman-katéteres beteg esetén 4,1 infekció/1000 katéternap, és 7 portkanülös beteg esetén 0,51 infekció/1000 katéternap. Jelenleg pedig 12 beteg esetében 1,31 infekció/1000 katéternap. A fertőzés lehet lokális bőrfertőzés, a bőr alatti alagút fertőzése, a port abscessusa vagy véráramfertőzés súlyos szepszissel, szepszissel, szeptikus sokkal vagy a nélkül, illetve endocarditis. A fertőzés tünetei leggyakrabban a parenteralis tápoldat elindításakor jelentkező láz, hidegrázás vagy borzongás hypotóniával kísérve, esetleg a nélkül. Azonban jelentkezhet a fertőzés krónikus formában, amikor a rossz közérzetet laboratóriumi eltérések (emelkedett CRP, bilirubin, csökkent albumin) kísérik, ami láz, leukocytosis hiányában is felveti a kanülinfekciót. Az infekció számos kockázati tényezőinek egy része kiszűrhető. Megelőzésében legfontosabb a megfelelő centrális vénás eszköz alkalmazása, az atraumatikus és az aszeptikus szabályainak betartásával történő kanülbehelyezés és a kanül aszeptikus kezelése [24]. Amennyiben a szabályok betartása és a kiszűrhető tényezők megszüntetését követően is jelentkezik véráramfertőzés, antiszeptikus katéterzáró oldatok alkalmazását ajánlják hetente 1–2-szer, például: 70%-os etil-alkoholt vagy taurolidint [25, 26].

További centrális vénakanüllel járó problémák a kanülthrombosis vagy egyéb mechanikai zavar, mint a megtöretés, sérülés, lipidlerakódás. Thrombosit vagy lipidlera-

kódást jelző lassú infúziós sebesség, vérviasszaszívási nehézség esetén is 70%-os etil-alkoholt adagolhatunk a kanülbe és ezzel órákon át lezárva tartjuk a kanült. Amennyiben ez sem oldja fel a mechanikus akadályt, néhány mg rekombináns szöveti plazminogén aktivátorral zárjuk le a kanült. A kanült súlyos tünetek, portabscessus, bőr alatti alagútfertőzés esetén azonnal eltávolítjuk és a fertőzés megszűnté után helyezzük be új kanült. Amennyiben a tünetek enyhébbek, hemokultúra eredményének birtokában célzott antibiotikus kezelést kezdünk és a kanült nem használjuk PT-re, hanem etil-alkohollal vagy taurolidinnel zárjuk. Az infekció megszűntével újból használhatjuk a kanült fokozott figyelemmel (2. ábra).

Centrumunkban gondozott betegek

Magyarországon a legtöbb súlyos rövidbél-szindrómás beteget saját centrumunk gondozza. 2008–2014 között 12 rövidbél-szindrómás beteget kezeltünk (3. ábra, 1. táblázat) a korábban részletezett elvek szerint az OPT módszerével. Átlagéletkoruk 51,25 ± 14,4 év, közülük 5 nő és 7 férfi. Az OPT kezdetekor, illetve jelenleg átlagos testtömegindexük 19,07 ± 5,08 kg/m², illetve 20,87 ± 3,3 kg/m², vázizomtömegük 25,7 ± 6,3 kg, illetve 26,45 ± 5,38 kg és testzsírtömegük 14,25 ± 8,55 kg, illetve 11,77 ± 2,71 kg. Az adatokból látható, hogy az OPT esetében kiemelkedő fontosságúnak tartjuk a vázizomzat megőrzését, növelését és a testzsír emelkedésének elkerülését. Betegeink maradék vékonybélhossza 35 cm és 120 cm között van. Három beteg béladaptációját követően

már nem kap PT-t. Háromnál észleltünk osteoporosist. Mindegyik betegünk D-vitamin- és kalciumszintje a normális tartományban van megfelelő pótlás mellett. Három betegünkönél észleltünk PT-asszociált májbetegséget.

Havonta kontrolláltuk betegeinket. A kontrollnál a kórházi táplálási teamből mindig részt vesz dietetikus, táplálási „nurse” és gasztroenterológus. A dietetikus az ismételt optimalizált enterális diéta megvalósításáért és a PT-hez való illesztésért, a táplálási „nurse” pedig az otthoni PT bevezetésékor az edukációért felel. A beteg vizsgáján az orvossal együtt vesz részt. Minden kontrollnál a centrális kanül megtekintése és ismételt kanülhasználati edukáció és a logisztika a feladata. (A logisztika jelenti a kontroll időpontjának kijelölését és egyeztetését a táplálási teammel, tápszerek, speciális szerelék és a tűk, kiegészítők időre való beszerzését, pumpa szervizelésének szervezését.) Természetesen az osztályos nővéreknek is tisztában kell lenniük a PT és a centrális kanül használatával és a folyadékterápia alapelveivel, így az osztályos nővérek továbbképzése is a táplálási „nurse” feladatai közé tartozik. Minden kontrollnál orvosi konzílium is történik fizikális vizsgálat, laboratóriumi kontrollal, a folyadék-energia bevitel egyensúlyának ellenőrzésével, a felmért tápláltsági állapot értékelésével és a beteg gyógyszereinek áttekintésével. Szükség esetén a „stoma nurse” segítségét igénybe kell venni. A beteg pszichés vezetése is a munka részét képezi (2. táblázat). A személyre szabott orvoslás során alkalmazott szempontok szerint 1 betegünknek nem volt alkalmas az all-in-one készítmény a súlyos vese- és májelégtelensége miatt. Ebben az esetben személyre szabottan keverék parenterális infúzióval lehetett megoldani a kezelését. A megfelelő aminosavpótlás a beteg veseelégtelensége miatt csak ketosterillel kiegészítve volt megoldható. A cholestasis kialakulását észlelve tapasztalatunk az volt, hogy érdemi javulást a máj állapotát tükröző laboratóriumi paraméterekben a megfelelő kezelésünk mellett is csak a PT legalább 1 hónapos kihagyása hozott.

Következtetések

A rövidbél-szindrómás betegek komplex kezelése a szakemberek számára is nagy kihívás. Táplálásterápiájuk célja a folyadék, elektrolit és a tápanyagok felszívódásának elősegítésével a szervezet anyagcsere-folyamatainak optimalizálása, ami mindig egyénileg gondosan mérlegelendő komplex kezelés (bélrehabilitáció). A stratégia nagymértékben függ a maradék bélszakasz anatómiájától, funkcionális kapacitásától és a bekövetkező beladaptációtól. Az enterális táplálkozás a beladaptáció serkentője, így központi szerepe vitathatatlan. Az RBS-betegek különböznek az intakt működő maradék vékonybél hosszában, alapbetegségükben és annak súlyosságában, életkorukban, így csak egyénre szabott kezelésük képes minimálisan csökkenteni a szövődményeket, javítani az életminőségüket és csökkenteni a rövidbél-szindrómával összefüggő mortalitást.

Anyagi támogatás: A közlemény megírása anyagi támogatásban nem részesült.

A közlemény elkészítéséhez a szerzők egyenlő mértékben járultak hozzá. A cikk végleges változatát minden szerző elolvasta és jóváhagyta.

Érdekeltségek: A szerzőknek nincsenek érdekeltségeik.

Irodalom

- [1] Futó, J., Harsányi, L., Sabin, P., et al.: Home parenteral nutrition. May it be performed in Hungary, too? [Otthoni parenterális táplálás. Lehetséges Magyarországon is?] Orv. Hetil., 2009, 150(5), 225–230. [Hungarian]
- [2] Harsányi, L.: Novel strategies in parenteral nutrition. [Új stratégiák a mesterséges táplálásban.] Metabolizmus, 2010, 8(4), 248–251. [Hungarian]
- [3] Pironi, L.: Candidates for intestinal transplantation: multicenter survey in Europe. Am. J. Gastroenterol., 2006, 7, 1633–1643.
- [4] Messing, B., Crenn, P., Beau, P., et al.: Long-term survival and parenteral nutrition-dependency of adult patients with non-malignant short bowel. Transplant. Proc., 1998, 30(6), 2548.
- [5] Kelly, D. G., Tappenden, K. A., Winkler, M. F., et al.: Short bowel syndrome. Highlights of patient management, quality of life, and survival. J. Parenter. Enteral Nutr., 2014, 38(4), 427–437.
- [6] Jeppesen, P. B.: Spectrum of short bowel syndrome in adults: Intestinal insufficiency to intestinal failure. J. Parenter. Enteral Nutr., 2014, 38(1 Suppl.), 8S–13S.
- [7] Pironi, L., Goulet, O., Buchman, A., et al.: Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: A review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. Clin. Nutr., 2012, 31(6), 831–845.
- [8] Home parenteral nutrition. [Otthoni parenterális táplálás.] <http://mmtt.hu/cikkek/otthoni-parenterális-taplálás> [Hungarian]
- [9] Thibault, R., Pichard, C.: The evaluation of body composition: a useful tool for clinical practice. Ann. Nutr. Metab., 2012, 60(1), 6–16.
- [10] Nightingale, J., Woodward, J. M.: Guidelines for management of patients with a short bowel. Gut, 2006, 55(Suppl. 4) iv1–iv12.
- [11] Matarese, L. E., Jeppesen, P. B., O’Keefe, S. J., et al.: Short bowel syndrome in adults: The need for an interdisciplinary approach and coordinated care. J. Parenter. Enteral Nutr., 2014, 38(1 Suppl.), 60S–64S.
- [12] Lochs, H., Dejong, C., Hammarqvist, F., et al.: ESPEN Guidelines on Enteral Nutrition: Gastroenterology. Clin. Nutr., 2006, 25(2), 260–274.
- [13] Wolf, G. M., Miller, C., Kurian, R., et al.: Nutritional absorption in short bowel syndrome. Evaluation of fluid, calorie, and divalent cation requirements. Dig. Dis. Sci., 1987, 32(1), 8–15.
- [14] Matarese, L. E.: Nutrition and fluid optimization for patients with short bowel syndrome. J. Parenter. Enteral Nutr., 2013, 37(2), 161–170.
- [15] Atia, A., Girard-Pipau, F., Hébuterne, X., et al.: Macronutrient absorption characteristics in humans with short bowel syndrome and jejunocolonic anastomosis: starch is the most important carbohydrate substrate, although pectin supplementation may modestly enhance short chain fatty acid production and fluid absorption. J. Parenter. Enteral Nutr., 2011, 35(2), 229–240.
- [16] Dreesen, M., Foulon, V., Vanbaecht, K., et al.: Guidelines recommendations on care of adult patients receiving home parenteral nutrition: a systematic review of global practices. Clin. Nutr., 2012, 31(5), 602–608.
- [17] Iyer, K. R.: Options for surgical management of short bowel syndrome. J. Parenter. Enteral Nutr., 2014, 38(1 Suppl.), 53S–59S.

- [18] *Fishbein, T. M.*: The current state of intestinal transplantation. *Transplantation*, 2004, 78(2), 175–178.
- [19] *Parrish, C. R.*: The clinician's guide to short bowel syndrome. *Nutr. Issues Gastroenterol.*, 2005, 31, 67–106.
- [20] *Tappenden, K. A.*: Pathophysiology of short bowel syndrome: considerations of resected and residual anatomy. *J. Parenter. Enteral Nutr.*, 2014, 38(1 Suppl.), 14S–22S.
- [21] *Kumpf, V. J.*: Pharmacologic management of diarrhea in patients with short bowel syndrome. *JPEN J. Parenter. Enteral Nutr.*, 2014, 38(1 Suppl.), 38S–44S.
- [22] Professional guideline of the Ministry of Human Resources for home and hospital parenteral nutrition of patients with bowel insufficiency – 2011. [A Nemzeti Erőforrás Minisztérium szakmai protokollja a bélelégtelen betegek otthoni és kórházi parenterális táplálásáról – 2011.] www.mmtt.hu [Hungarian]
- [23] *Dreesen, M., Foulon, V., Spriet, I., et al.*: Epidemiology of catheter-related infections in adult patients receiving home parenteral nutrition: a systematic review. *Clin. Nutr.*, 2013, 32(1), 16–26.
- [24] *Pittiruti, M., Hamilton, H., Biffi, R., et al.*: ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Central Venous Catheters (access, care, diagnosis and therapy of complications). *Clin. Nutr.*, 2009, 28(4), 365–377.
- [25] *Oliveira, C., Nasr, A., Brindle, M., et al.*: Ethanol locks to prevent catheter-related bloodstream infections in parenteral nutrition: a meta-analysis. *Pediatrics*, 2012, 129(2), 318–329.
- [26] *Simon, A., Ammann, R. A., Wiszniewsky, G., et al.*: Taurolidine-citrate lock solution (TauroLock) significantly reduces CVAD-associated grampositive infections in pediatric cancer patients. *BMC Infect. Dis.*, 2008, 8, 102.

(Sahin Péter dr.,
Budapest, Tétényi út 12–16., 1115
e-mail cím: sahinp@vnet.hu)

Az Orvosi Hetilap 2014, 155, 1852. oldalán (46. szám) megjelent OH-Kvízre
helyes megfejtés nem érkezett.