

HEIMPARENTERALE ERNÄHRUNG IN DER PÄDIATRIE

Dr. Christine Prell



DEFINITION

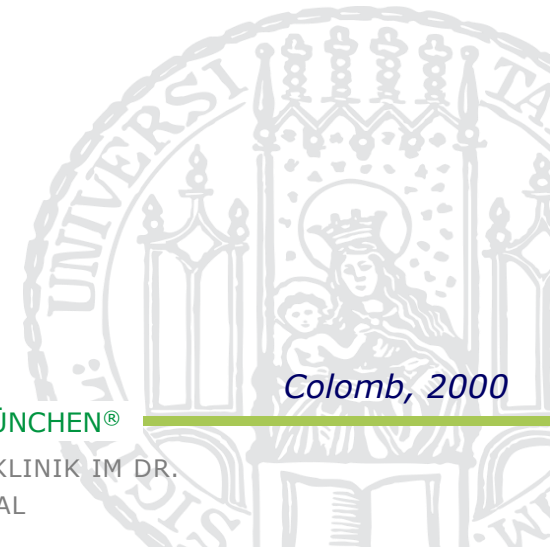


Heimparenterale Ernährung (HPE):

- langfristige Verabreichung von Nährstoffen, Energie und Wasser
- unter Umgehung des Magen-Darm-Traktes
- unter häuslichen Bedingungen

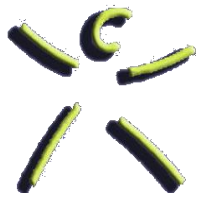
Ziel der HPE im Kindesalter:

- normale körperliche und mentale Entwicklung
- so viel Lebensqualität wie möglich

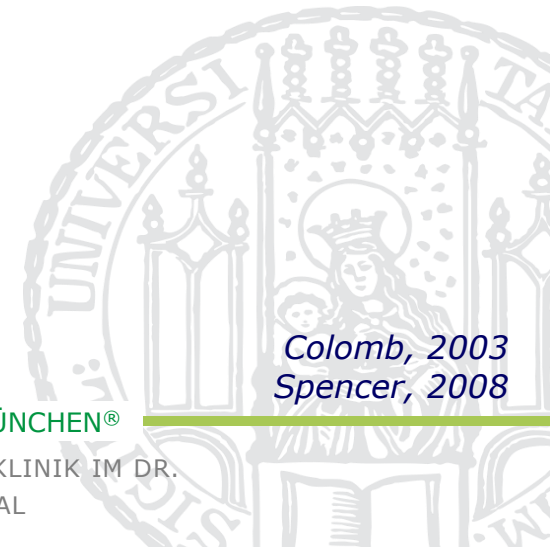


Colomb, 2000

EPIDEMIOLOGIE

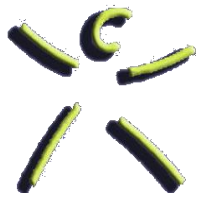


- Inzidenz: 0,2 – 5 / 1 Million Kinder < 16 J.
- Prävalenz: 0,3 – 9 / 1 Million Kinder < 16 J.
- Anteil an Kindern: 14 – 18 % aller HPE-Patienten
- jährliche Kosten: 80.000 – 200.000 US \$



*Colomb, 2003
Spencer, 2008*

INDIKATIONEN



- Eine HPE ist indiziert, wenn der normale (orale oder enterale) Verdauungsweg den Nahrungsbedarf langfristig nicht decken kann.
- Alle Kinder, die eine langfristige PE benötigten, sollten mit HPE nach Hause entlassen werden, wenn dies die familiäre Situation zu lässt.
- HPE ist weniger kostenintensiv als ein Krankenhaus-Aufenthalt.

*JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN
Spencer et al., 2008*

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

INDIKATIONEN



Neonatale Indikationen:

- Entzündungen: NEC
- Fehlbildungen:
 - Gastroschisis
 - Langstreckige Atresien
 - Neonataler Volvulus
- angeboren Störungen der Darmschleimhaut
- andere seltene Ursachen:
 - Mekoniumileus
 - Vaskuläre Anomalien, Mesenterialarterienverschluss
 - Omphalozele
 - Kongenitaler Kurzdarm



INDIKATIONEN



Postneonatale Indikationen:

- Transportstörungen (neuronal / muskulär)
 - Volvolus
 - Invagination
 - Mesenterialinfarkt
 - stumpfes Bauchtrauma
 - chronisch-entzündliche Darmerkrankung (v.a. M.Crohn)
 - onkologische Erkrankungen
 - nach Bestrahlung
- häufigste Indikation: Kurzdarm-Syndrom (30 – 50 %)



EXKURS: KURZDARM-SYNDROM



Eher funktionelle als anatomische Definition:

Malabsorption, Flüssigkeits- und Elektrolytverlust und damit Malnutrition, die auf eine extensive Resektion des Dünndarmes folgen.

Einteilung nach verbliebenem „Restdünndarm“:

- Kurze Resektion: 100-150 cm
- Lange Resektion: 40-100 cm
- Massive Resektion: < 40 cm

Kritische Restlänge: 40-70 cm

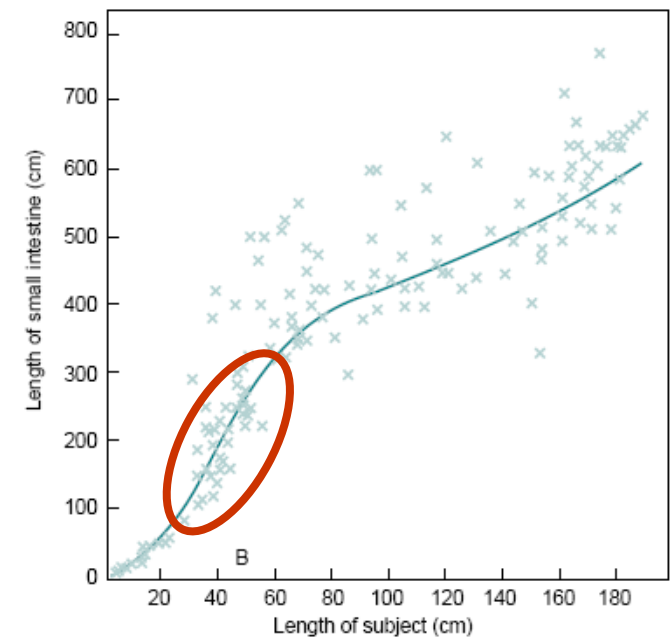
Goulet et al., 2006
Keller et al., 2004

EXKURS: KURZDARM-SYNDROM



Mittlere normale Dünndarmlänge:

Frühgeborene	25. SSW	150 cm
	30. SSW	200 cm
Reife NG	40. SSW	275 cm
1 Jahr		380 cm
5 Jahre		450 cm
10 Jahre		500 cm
20 Jahre		575 cm
		(-800cm)



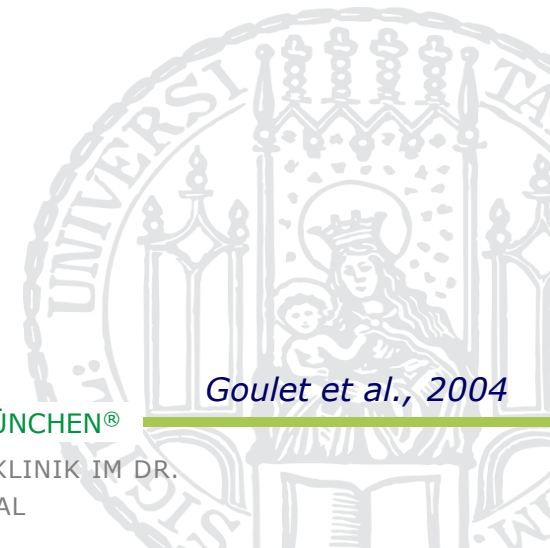
Weaver et al., 1991

EXKURS: KURZDARM-SYNDROM



Einflussfaktoren auf die Klinik:

- Alter zum Zeitpunkt der Resektion (FG, NG, Kleinkinder, Schulkinder...)
- Länge / Art des verbliebenen Dünndarms
- erhaltene Ileozökalklappe
- Ursache der Resektion, begleitende Fehlbildungen
- intestinale Motilität

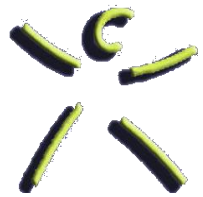


Goulet et al., 2004

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

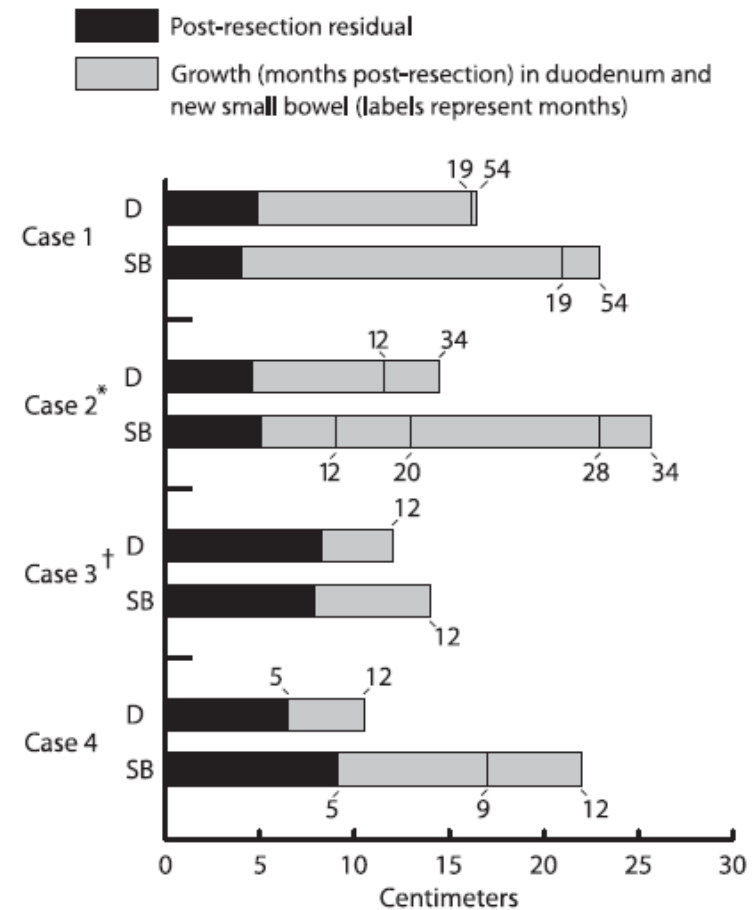
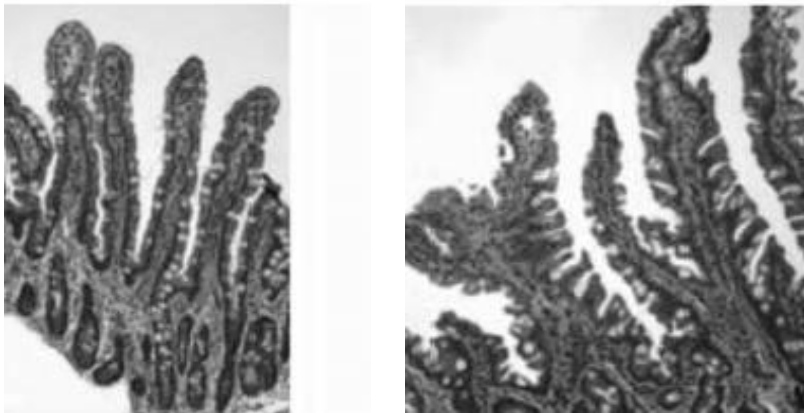
KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

EXKURS: KURZDARM-SYNDROM



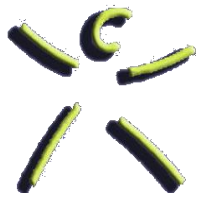
Adaptation nach Dünndarmresektion:

- Längenwachstum
- mukosale Hyperplasie



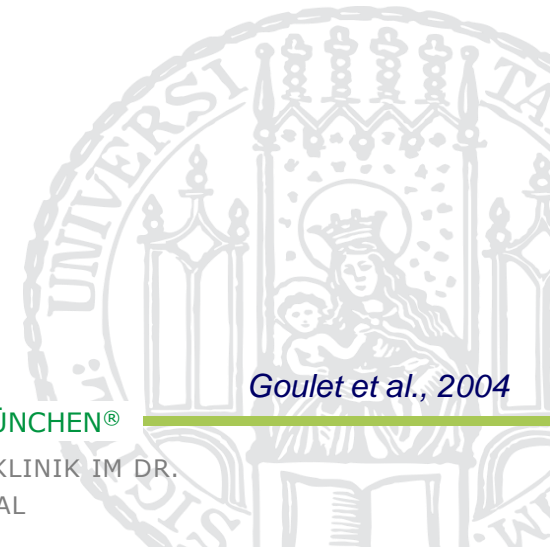
Rossi, 2007

EXKURS: KURZDARM-SYNDROM



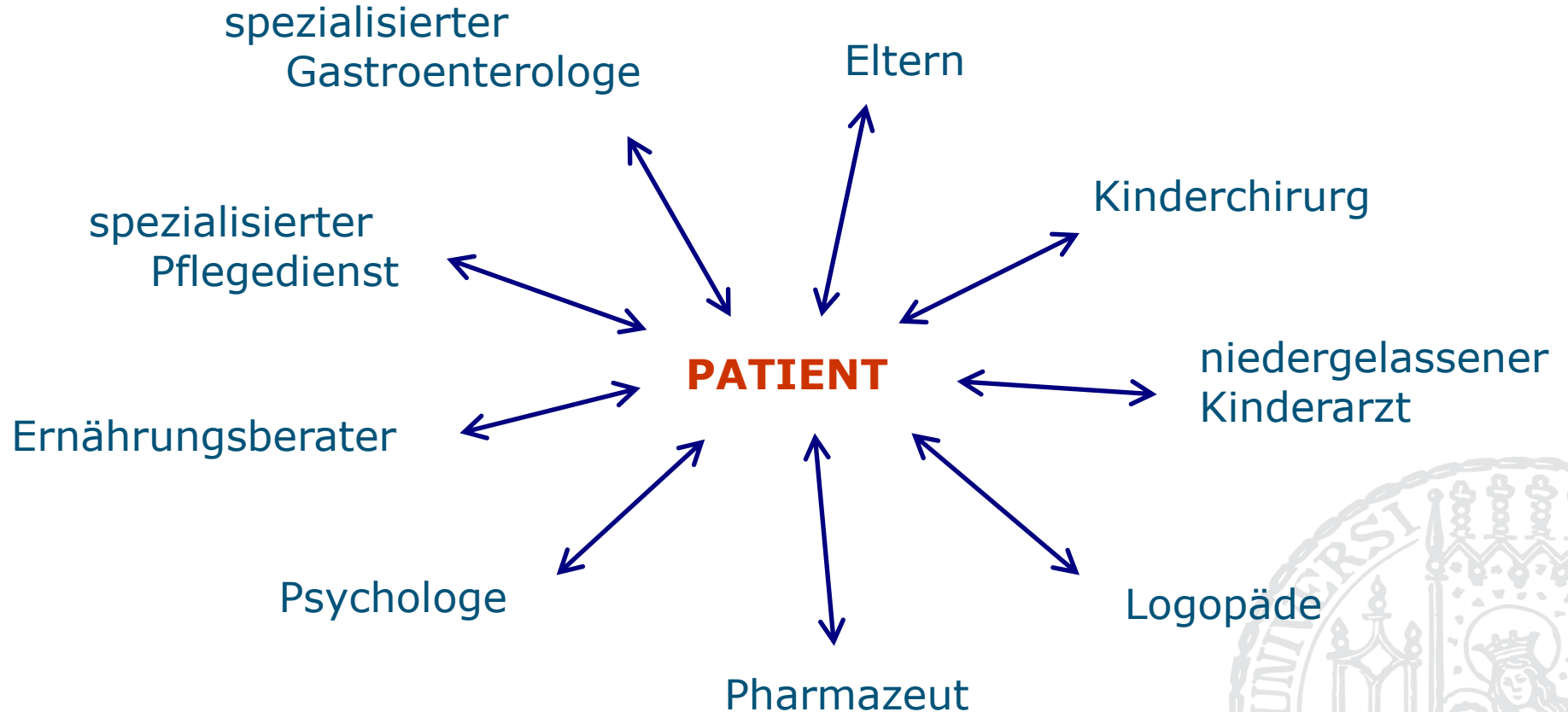
Fazit für die Praxis:

- die Wachstumsrate des Dünndarms ist bis zum Ende des 1. Lebensjahr am größten und nimmt dann ab
 - nach extensiver Dünndarm-Resektion zeigt der Darm eine gewisse Adaptation
- auch nach ausgedehnter Resektion ist eine vollständige enterale Ernährung möglich, auch wenn vorübergehend parenteral ernährt werden muss
- je jünger der Patient bei Entstehung des Kurzdarmes, desto größer die Chance



Goulet et al., 2004

ORGANISATION DER HPE



Johnson et al., 2006

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

ORGANISATION DER HPE



Anforderung an den Arzt:

Konzeption einer Mischinfusionslösung mit bedarfsgerechter Nährstoff-, Wasser- und Energiezufuhr

Anforderung an den Pharmazeuten:

Herstellung der Mischinfusionslösung nach den Regeln der „Guten Pharmazeutischen Praxis“



ORGANISATION DER HPE



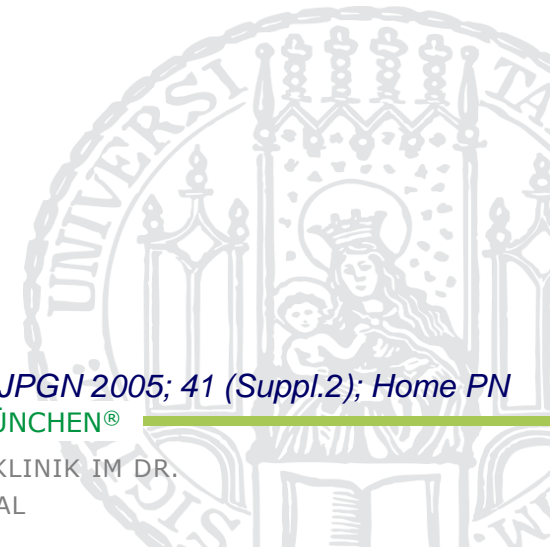
Anforderungen an die Familie:

- Motivation der Eltern
- ausreichende Schulung
- räumliche und technische Voraussetzungen
 - separater Arbeitsplatz
 - separater Kühlschrank
 - Telefon und Fax

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



INFUSIONSLÖSUNGEN



Standardmischung:

- nur kurzfristige PE
- zur Ergänzung zur oralen Ernährung

Individuelle Mischinfusion:

- individuell angepasste, bedarfsgerechte Mischlösung
- bei langfristiger PE zu bevorzugen
- für Kinder mit besonderen Bedürfnissen

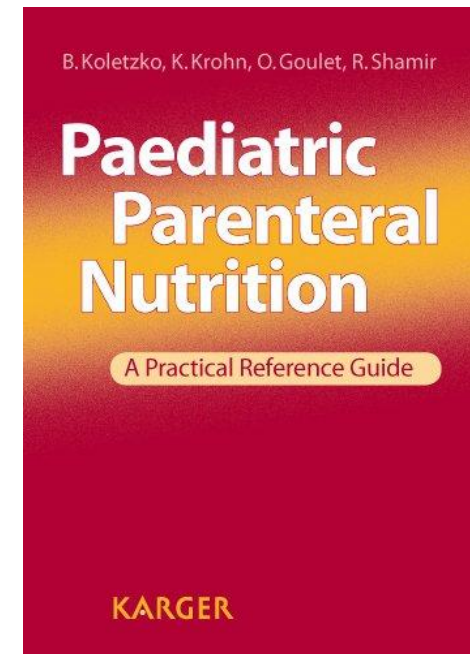


INFUSIONSLÖSUNGEN



Problematik der „bedarfsgerechten“ Verordnung:

- Bedarf abhängig von
 - Alter
 - Gewicht
 - zugrunde liegender Erkrankung
- orale / enterale Ernährung:
Abschätzung der intestinalen absorptiven Funktion
- Verluste durch
 - Stomata
 - Diarrhoe
 - Erbrechen



INFUSIONSLÖSUNGEN



Zu beachten sind:

- Kompatibilität der Ausgangslösungen
- Stabilität der Mischung
- Unverträglichkeitsreaktionen / Toxizität durch
 - Lösungsmittel
 - Emulgatoren
 - Konservierungsstoffe
- Vermeidung von Kontaminationen
- Vermeidung von mikrobiellen Verunreinigungen



WAHL DES ZUGANGS



Peripher-venös:

- bei einer Zeitdauer < 7 (-10) Tage
- bei einer Osmolarität von < 800 mosml/l

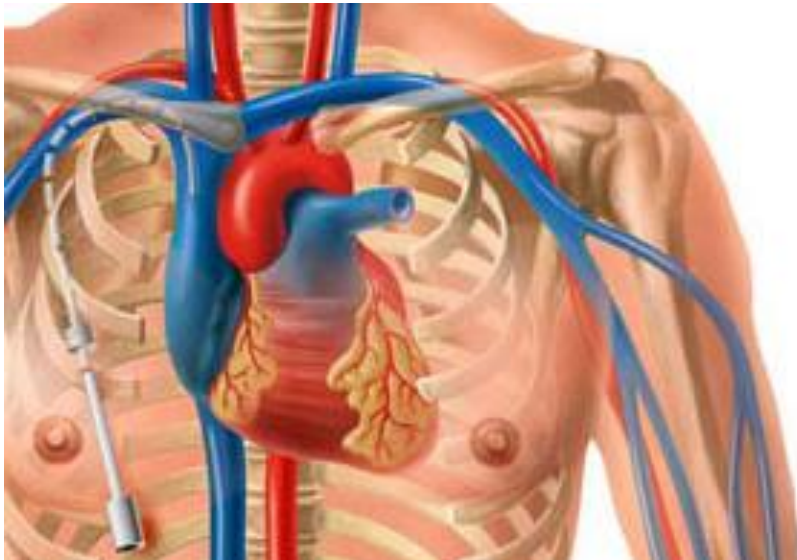
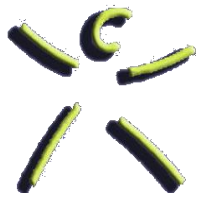
Zentral-venös:

- für überwiegende oder vollständige PE
- für alle hochosmolaren parenteralen Infusionslösungen
- „getunnelter“ Zugang: Broviac-® / Hickman® -Katheter
- Ports bei Kindern weniger geeignet
- einlumige Katheter sind mehrlumigen Kathetern vorzuziehen (Infektionsrisiko steigt mit Zahl der Lumina)

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Buchman, 2013

WAHL DES ZUGANGS



Lage der Katheterspitze:
Übergang V. cava superior –
rechter Vorhof

Shatnawei, 2010

Illustration: www.kettcards.de

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

HANDHABUNG DES KATHETERS



- durch qualifizierte und informierte Personen (Ärzte, Pflegepersonal, Eltern)
- unter Beachtung eines standardisierten Protokolls
- Entlassung in die häusliche Pflege erst nach gründlicher Schulung der Eltern
- Bereitstellung häuslicher Hilfe

→ Katheter = „Lebensader“ des HPE-Patienten



Roos-Liegmann, Brandstätter, 2004

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

HANDHABUNG DES KATHETERS



- der unmittelbare Zugangsweg sollte alleinig der Mischinfusion vorbehalten bleiben!
- möglichst keine Blutentnahmen aus dem Katheter
- für den Fall einer gleichzeitigen Medikamenten-Zufuhr: Kompatibilität prüfen und berücksichtigen
- bei An- und Abschluss einer parenteralen Ernährung: Katheterspülung mit NaCl 0,9% nach einem standardisierten Protokoll
- keine Evidenz: Heparin-Block

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Jauch, DGEM LL, 2007

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

HANDHABUNG DES KATHETERS



- Katheter-Eintritt:
sterile Kompressen mit Pflaster oder transparente Polyurethan-Pflaster
(z.B. Tegaderm®)
- Wechsel:
sterile Kompressen alle 2 Tage,
transparente Pflaster alle 7 Tage
- Schwimmen ist grundsätzlich möglich,
wenn ein wasserfestes Pflaster verwendet wird
(aber keine Evidenz!)



JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Miller, 2014

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

INFUSIONSPUMPEN

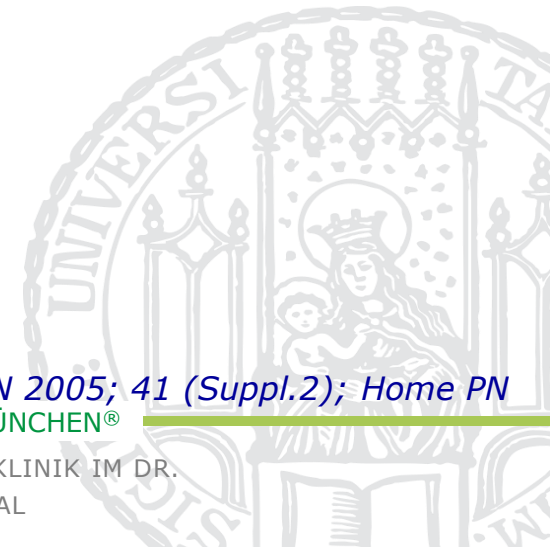


- akkurate Fließgeschwindigkeiten
- leichte Programmierbarkeit
- Alarm bei
 - Diskonnektion
 - Luft im System
 - Verschluss, erhöhtem Druck
 - niedrigem Batterie-Status
- Kindersicherheit
- regelmäßige Wartung
- tragbare Pumpen erhöhen die Lebensqualität
- Ersatz-Pumpe zu Hause

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



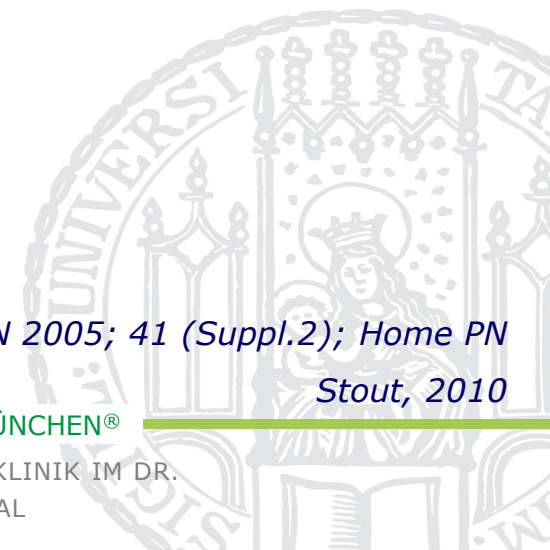


Zyklisierung der HPE:

- Überführung einer kontinuierlichen in eine diskontinuierliche Infusion so früh wie möglich
- Infusionspause: Beginn mit 30 - 60 min, dann schrittweise Steigerung
- Ziel: nächtliche Infusion über 8 – 12 h
- Vermeidung von Hypoglykämien in der Pause: orale/enterale Glukose-Zufuhr
- Verringerung der Infusionsgeschwindigkeit bei Beginn und Beendigung der täglichen PE (→ Verhinderung von Hypo- und Hyperglykämien)

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Stout, 2010



ZUSÄTZLICHE ENTERALE ERNÄHRUNG



„minimale enterale Ernährung“:

- enterale Zufuhr trägt eventuell nicht zur Ernährung des Gesamtorganismus bei
- luminale Nährstoffversorgung der Enterozyten
- Förderung der Zottenarchitektur der Dünndarmschleimhaut
- Auslösung der Entleerung der Gallenblase
- Vermeidung einer bakteriellen Über- / Fehlbesiedelung des Darmes
- psychosoziale Integration durch Mahlzeiten im Familienkreis
- minimale enterale Zufuhr: 1 ml/kg/Tag

Puntis et al., 2002
Goulet et al., 2004

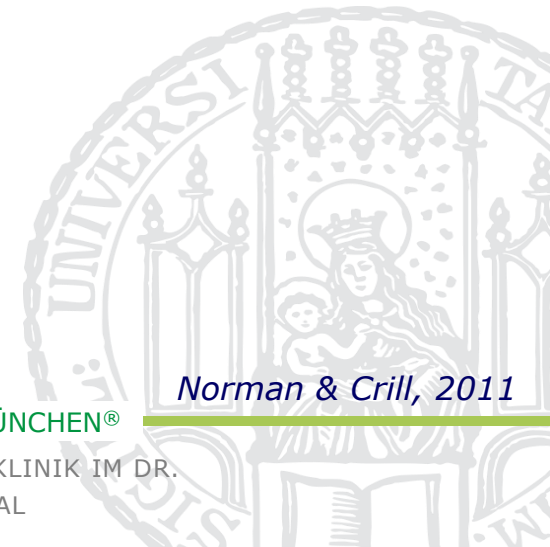
MONITORING UNTER HPE



- zunächst wöchentliche, dann monatliche Kontrollen
- später längere Intervalle (z.B. alle 3 Monate) möglich

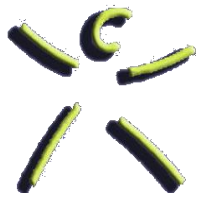
Körperliche Untersuchung:

- Gewicht, Länge, Kopfumfang
- Pubertätsstadien
- sonstige Auffälligkeiten:
 - Hepatomegalie, Ikterus
 - Rachitis
 - Hyporeflexie
 - Blutungsneigung
 - Struma



Norman & Crill, 2011

MONITORING UNTER HPE



Labordiagnostik:

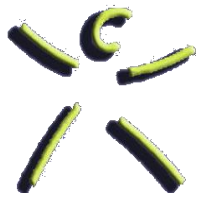
- BB mit Retikulozyten
- BGA, BZ
- Na, K, Cl, Ca, Phosphat, Mg, Cu, Selen, Zink
- Transaminasen, Bilirubin, γ -GT, AP, TG, Carnitinstatus
- Gesamteiweiß, Kreatinin, Harnstoff
- Gerinnung
- Eisenstatus
- Schilddrüsen-Parameter
- Elektrolyte im Urin (Ca, Ph, Na, K)
- Vitamin A, D, E, Folsäure, Vitamin B12, PTH (alle 6-12 Monate)

Norman & Crill, 2011

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

MONITORING UNTER HPE



Sonographie:

- Sono Abdomen 1 x / Jahr
- Beurteilung von Leber, Milz, Niere und Gallenblase
- UKG / Röntgen Thorax zur Beurteilung der Katheterspitze

Röntgen:

- eventuell Beurteilung der Skelettreifung
- eventuell Knochendichte
- eventuell Beurteilung des Darmes



KOMPLIKATIONEN



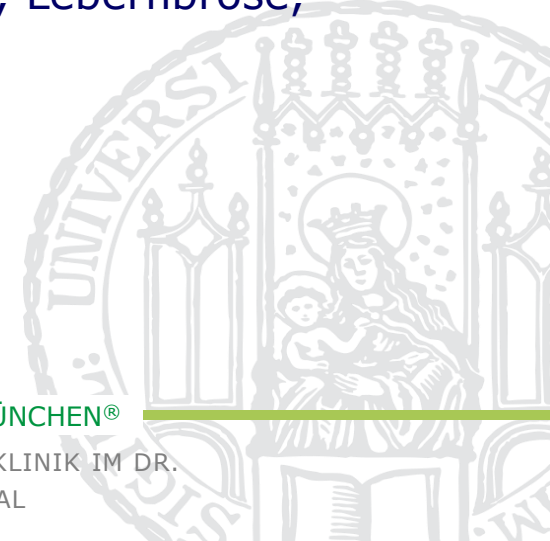
Katheter-assoziierte Komplikationen:

- Infektion
- Okklusion, Dislokation
- Thrombose, Embolie

Metabolische / nutritive Komplikationen:

- Überschuss / Defizienz an einzelnen Komponenten der PE
- hepatobiliäre Erkrankungen: Steatosis, Cholestase, Cholelithiasis, Leberfibrose, Leberzirrhose
- Störungen des Knochenstoffwechsels
- Wachstumsstörung

Kontaminationen



KATHETER-INFEKTION



- 1-4/1000 HPE-Tage

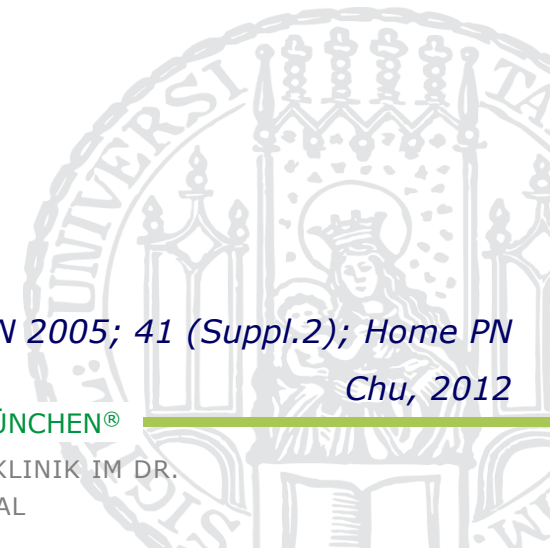
Prävention:

- aseptische Arbeitsweise essentiell
- Wechsel des Infusionssets für Glucose / AS alle 72 h
- Wechsel des Infusionssets für Lipidemulsionen alle 24 h
- Eltern müssen Symptome erkennen können!

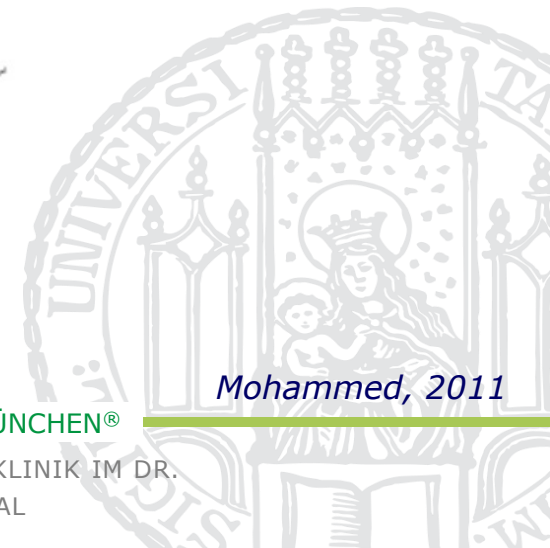
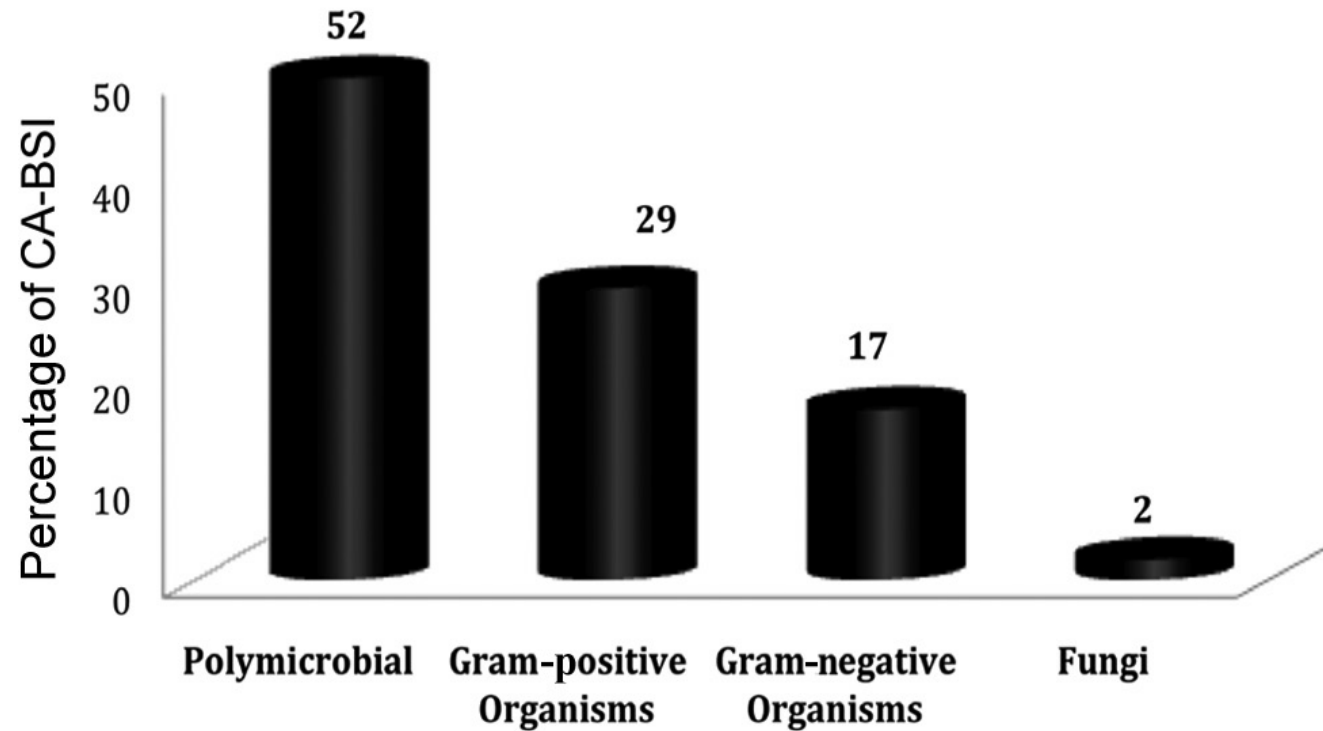
- evtl. Instillation einer Taurolidin-Locklösung

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Chu, 2012



KATHETER-INFEKTION



Mohammed, 2011

KATHETER-INFEKTION



Diagnostik:

- BB, CRP, BKS
- Blutkulturen (Katheter + periphere Vene)

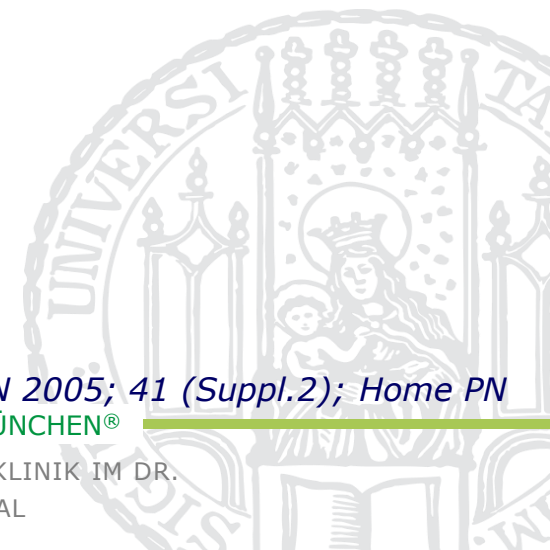
Therapie:

- zügige i.v.-Antibiotikatherapie
- zusätzlich sinnvoll: lokale Instillation von Antibiotika
- Ziel: Erhalt des Katheters
- primäre Entfernung des Katheters:
Pilzsepsis oder Verbrauchskoagulopathie

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



KATHETER-OKKLUSION



- innerhalb des Lumens:
 - Blutgerinnsel
 - Medikamenten- / PE-Präzipitat
- innerhalb der Vene durch Gerinnsel
- Katheter liegt der Gefäßwand an
- externe Kompression / Position des Patienten
- Katheterspülung nach jeder Manipulation mit NaCl 0,9%
- keine Evidenz: Spülung mit Heparin 1x/Woche bei ungenutzten Kathetern
- Benutzen von körpernahen in-line-Filtern

JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



KATHETER-OKKLUSION



Diagnostik:

- Durchleuchtung mit KM-Darstellung des Katheters

Therapie:

- erste Maßnahme: NaCl 0,9% unter leichtem Druck
- V.a. Blutgerinnsel:
Therapie mit Urokinase / Alteplase (5000 IE/ml) für 30-60 min
- V.a. Präzipitate: Spülung mit Ethanol / NaOH
- Ultima ratio: Katheterwechsel

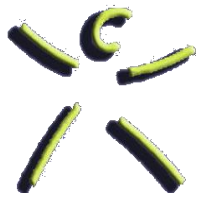
JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN

Jauch, DGEM LL, 2007

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

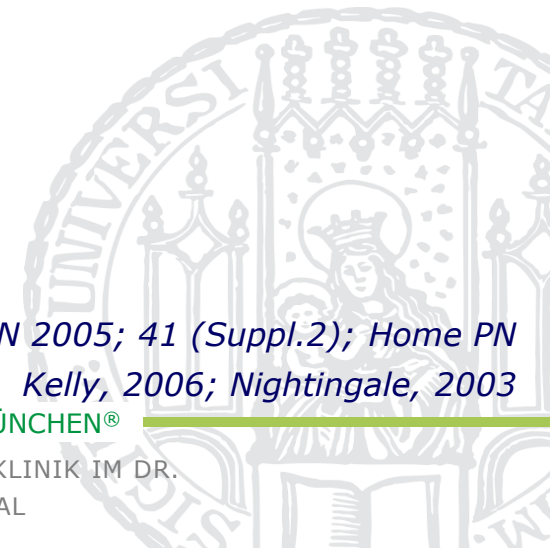
HEPATOPATHIE



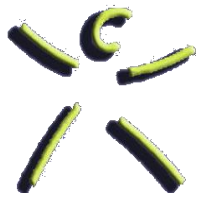
PNALD:

- „PN-associated liver disease“
- bei Kindern: 40-60%, eher Cholestase
- bei Erwachsenen: 15-40%, eher Steatosis
- multifaktorielle Genese:
 - Unreife bei Frühgeburtlichkeit
 - gestörter enterohepatischer Kreislauf
 - rekurrierende Katheterinfektionen
 - fehlende enterale Ernährung
 - toxische Inhaltsstoffe der PN
 - Exzess an KH oder Fetten

*JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN
Kelly, 2006; Nightingale, 2003*



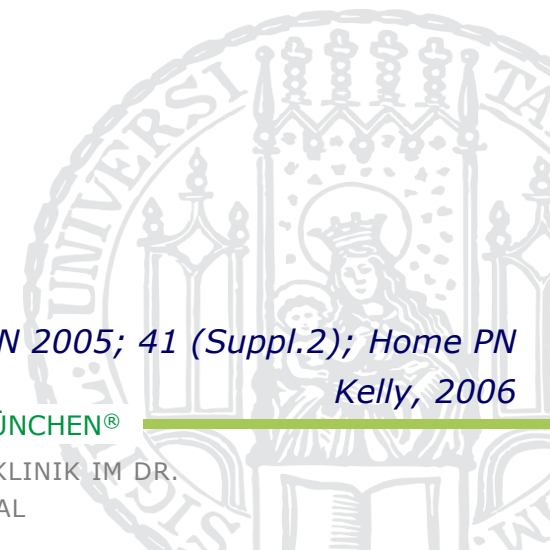
HEPATOPATHIE



Prävention:

- bedarfsgerechte Zusammensetzung der Infusionslösungen
- zyklische Verabreichung der HPE
- Vermeidung von Unverträglichkeiten
- Vermeidung von Infektionen
- Vermeidung von bakterieller Fehlbesiedelung des Darmes
- Vermeidung von Kontaminationen
- orales Nahrungsangebot zur Förderung der Cholerese

*JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN
Kelly, 2006*



HEPATOPATHIE



Therapie:

- bakterielle Fehlbesiedelung behandeln
 - Reduktion / Stop der Lipidinfusion
 - evtl. Wechsel der Lipidinfusion
 - Ursodeoxycholsäure: 10 - 30 mg/kg/d
- frühzeitige Überweisung an ein hepatologisches Zentrum zur weiteren Evaluation

*JPGN 2005; 41 (Suppl.2); Home PN
Kelly, 2006
Wales, 2014*

KONTAMINATION

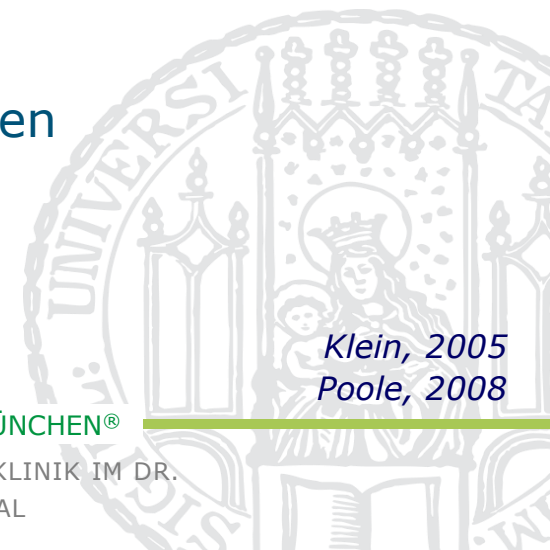


DEHP (=Diethylhexylphthalat):

- Verwendung als Weichmacher
- in PVC-haltigen Infusionsbeuteln und -schlauchsystemen
- toxische Wirkung auf Hoden, Niere und Leber
- deswegen konsequente Anwendung von (teureren) Polyethylen- oder Polyurethanmaterialien

Aluminium:

- Aluminiumverunreinigungen aus Glasampullen und -flaschen
- toxisch für Leber, Knochen, ZNS



*Klein, 2005
Poole, 2008*

DEUTSCHES HPE-REGISTER



Projekt „Partizipative Qualitätssicherung der langzeitigen parenteralen Ernährung im Kindesalter“ der Universität Gießen

- Datenerhebung von 2000 bis 2010
- 235 Kinder und Jugendliche mit PE > 3 Monate
- voll- und teilparenterale Ernährung
- Daten aus über 70 Kliniken, Ambulanzen und Arztpraxen (aber 50% der Datensätze aus 9 Zentren)
- Erfassung von anthropometrischen Daten, Infusionsplan, pflegerischen Maßnahmen, Katheterimplantationen/ -explantationen, Medikation, Laborwerte, Infektionen

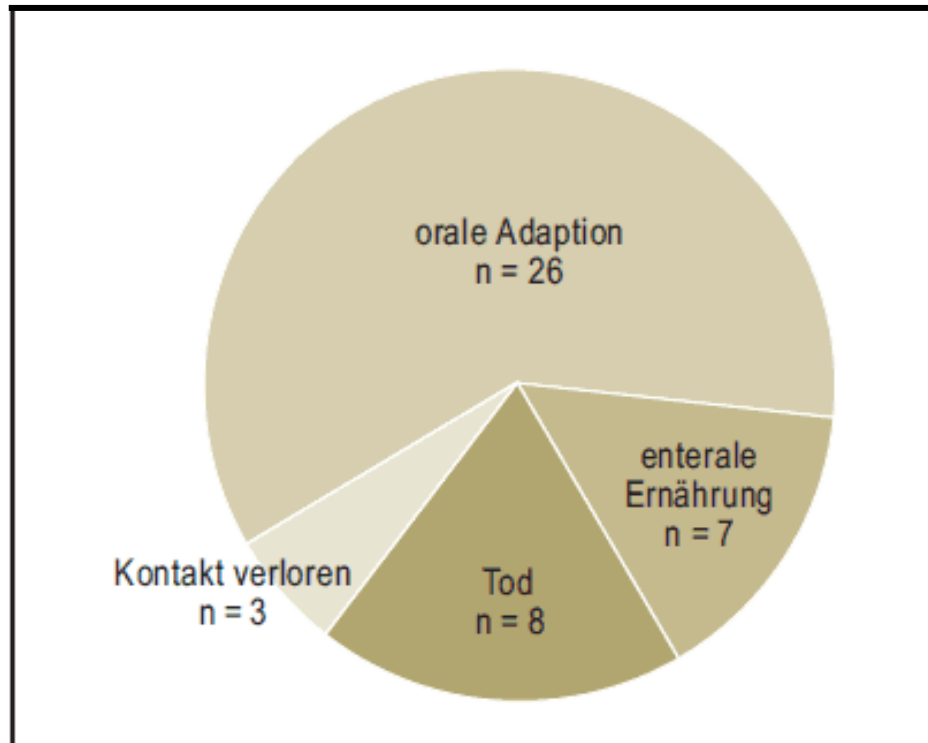


Krawinkel et al., 2012

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

HPE-REGISTER: OUTCOME



Endpunkte
von 44 Kindern und
Jugendlichen
mit CDV und HPE

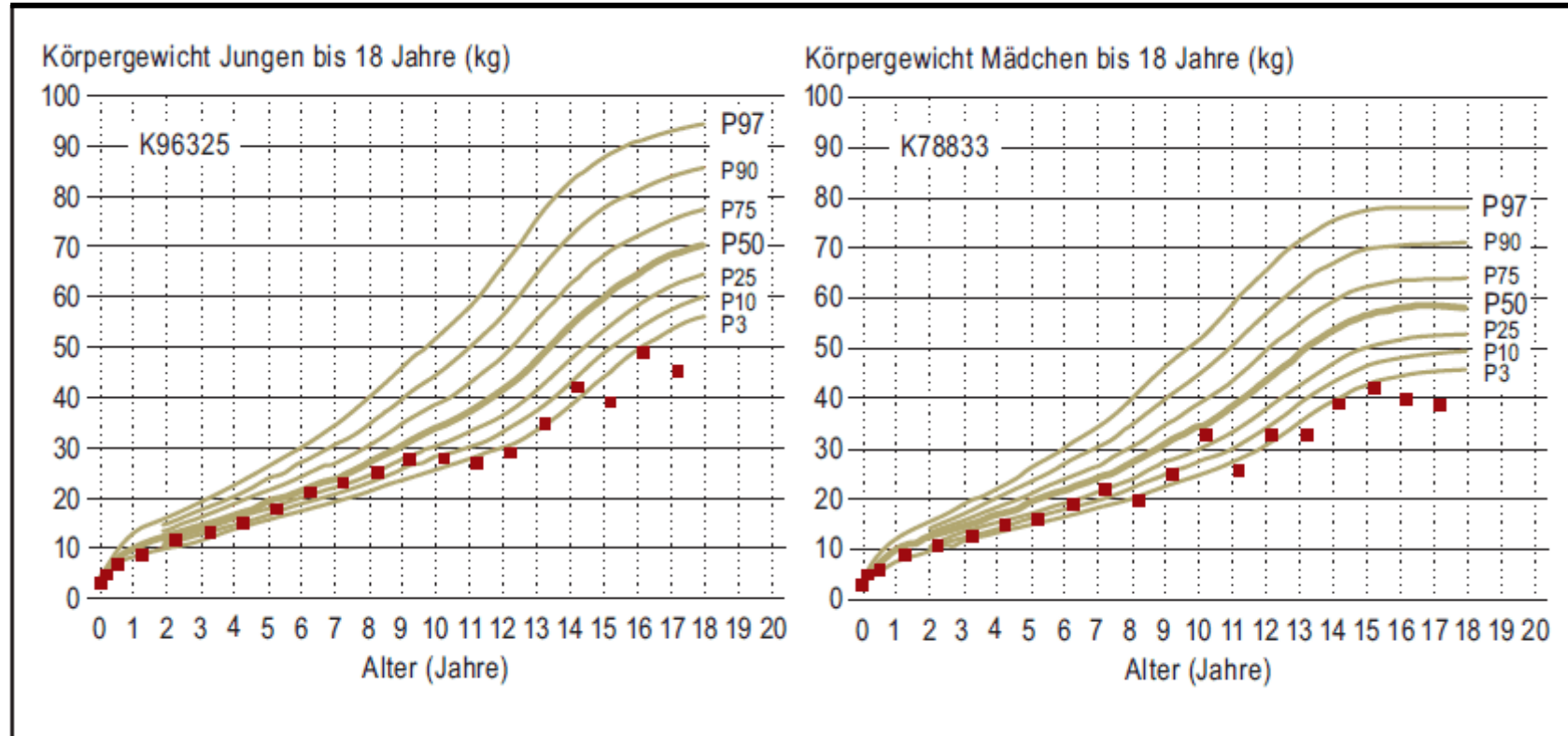


Krawinkel et al., 2012

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

HPE-REGISTER: GEWICHT



Krawinkel et al., 2012

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL

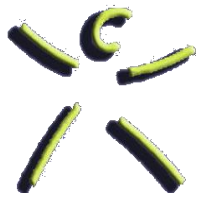
PROGNOSE



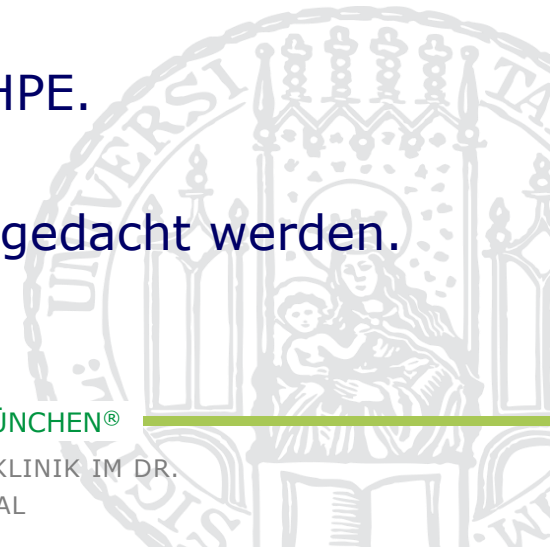
- HPE gut geeignet als „Brücke“ zur Überwindung der gastrointestinalen Insuffizienz
- Entwöhnung: Beginn mit einem infusionsfreien Tag, dann langsame Steigerung
- vor Beendigung der HPE: ausreichende Gewichtszunahme unter enteraler Ernährung erforderlich
- falls keine Beendigung möglich ist: rechtzeitige Anbindung an ein Zentrum für Dünndarmtransplantation (evtl. in Kombination mit Lebertransplantation)

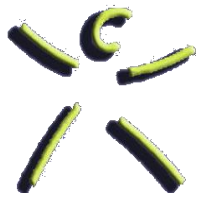


ZUSAMMENFASSUNG



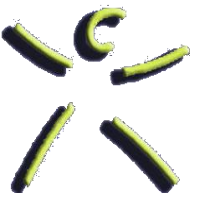
- HPE hat die Prognose für Patienten mit intestinaler Insuffizienz deutlich verbessert.
- HPE stellt hohe Anforderungen an das häusliche Umfeld.
- HPE sollte immer nur dann durchgeführt werden, wenn eine qualifizierte Durchführung und Überwachung durch ein speziell geschultes Team gewährleistet werden kann.
- Oft gelingt eine orale Adaptation mit Entwöhnung von der HPE.
- In seltenen Fällen muss an eine Dünndarmtransplantation gedacht werden.





- Initiative von und für Eltern mit Kindern in schwieriger Ernährungssituation:
www.kise.de
- Projekt „Partizipative Qualitätssicherung der langzeitigen parenteralen Ernährung im Kindesalter“ der Universität Gießen:
parenterale@ernaehrung.uni-giessen.de





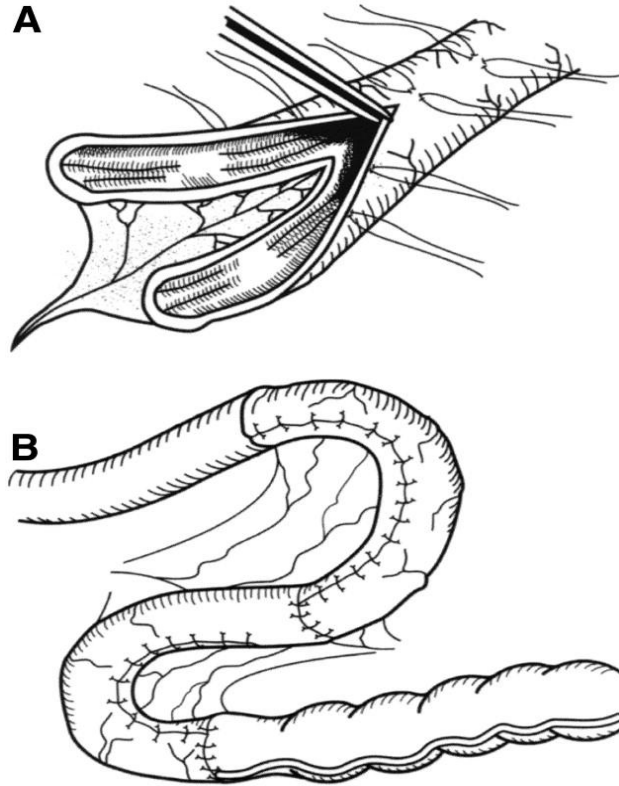
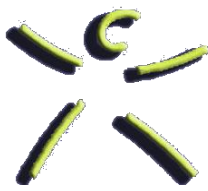
Vielen Dank
für Ihre Aufmerksamkeit!

KLINIKUM DER UNIVERSITÄT MÜNCHEN®

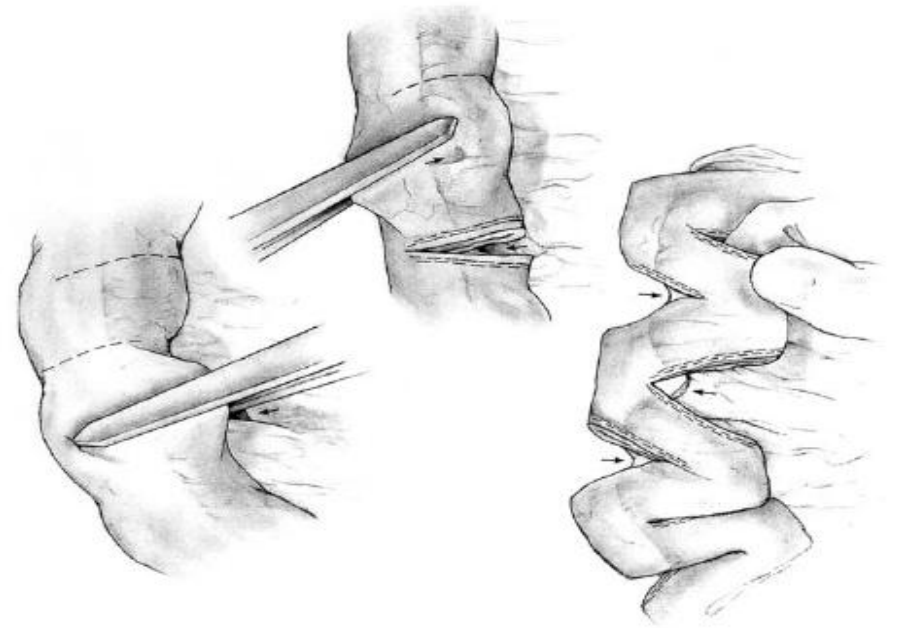
KINDERKLINIK UND KINDERPOLIKLINIK IM DR.
VON HAUNERSCHEN KINDERSPITAL



OPERATIVE THERAPIE



OP n. Bianchi



STEP-Procedure

Bianchi et al., 1980
Kim et al., 2003