



Titel:	Korttarmssyndrom: ernæring og behandlingsstrategi for nyfødte og større børn.
Forfattergruppe:	Lise Aunsholt, Rasa Cipliene, Ponti Poorisrisak, Elisabeth Iyore, Bente Høst, Gitte Zachariassen
Fagligt ansvarlige DPS-udvalg:	Neonatal ernæringsudvalg/ Neonatologi
Tovholders navn og mail:	Lise Aunsholt; lise.aunsholt@rsyd.dk

Korttarmssyndrom: ernæring og behandlingsstrategi for nyfødte og større børn

Enteral- og parenteral ernæring til nyfødte og større børn med korttarmssyndrom (short bowel syndrome: SBS).

Udarbejdet i samarbejde med diætister (RH), børne-gastroenterologer (RH, OUH), børnekirurger på (OUH, RH) samt ernæringsekspert KU-Life.

Evidensniveau er indført ihenhold til Oxford Center for Evidence-based Medicine – Levels of evidence (CEBM).

Indholdsfortegnelse

Resume	1
Baggrund	1
Symptomer og objektive fund	2
Behandling (enteral, parenteral, medicinsk, kirurgisk, hjemme parenteral ernæring.)	2
Monitorering (højde, vægt, HO, BMI blodprøver etc)	8
Hvad gør jeg ("action card" i den hurtige situation)	8
Diagnosekode	9
Referencer	9
Forkortelser	10

Resume

Korttarmssyndrom (SBS) er en sjælden og kompleks tilstand med påvirkning af tarmene, som kræver multidisiplinær tilgang og behandling. Som udgangspunkt er enteral ernæring den faktor, der positivt påvirker barnets outcome.

Nedenfor beskrives retningslinje for enteral- (EN), parenteralernæring (PN) og væskebehandling til nyfødte med SBS i den postoperative fase samt senere. Desuden gives forslag til yderligere behandlingsstrategier af komplikationer til tilstanden.

Vejledningen er baseret på national og international litteratur.

Baggrund

Neonatal SBS er en kompleks tilstand, særligt udfordrende er den postoperative fase. Behandlingen stiler mod at sikre barnets trivsel, sikre bedst mulig adaptation af resttarmen, forhindre infektioner, forhindre PN-relaterede organskader samt sikre at tab af væske og mikronæringsstoffer (Na, K, Ca, Mg, Zn mm) erstattes.

SBS dækker over en tilstand, hvor der forekommer så store tab af energi fra tarmen, at der er behov for PN, for at kunne opretholde trivsel/vækst og udvikling.

Der er ofte tale om en kombination af en anatomisk tilstand, som er relateret til resektion af et tarmstykke, samt en funktionel tilstand med en ineffektiv absorptiv overflade i tyndtarmen.

Det er dog muligt udelukkende at have enten en anatomisk tilstand, opdelt efter længden af resttarmen på hhv: 1) 40-100 cm eller 2) < 40 cm, eller en funktionel tilstand med normal tarmlængde (ex microvillious inclusion disease).

Såfremt der er behov for PN > 4 uger postoperativt, defineres tilstanden som værende foreneligt med tarmsvigt/intestinal failure.

Følgende faktorer er afgørende for outcome:

- 1) Alder ved operation
- 2) Resektionssted samt længde af reseceret tarm/resttarm
- 3) Funktion af den resterende tarm
- 4) Adaptationskapaciteten af resttarmen
- 5) Efterfølgende "skade" på resttarmen (infektioner, bakteriel overvækst, striktur/dilatation og iskæmi)
- 6) Komplikationer til langvarig PN

Intestinal adaptation er afgørende for at opnå intestinal autonomi. Adaptation dækker over tarmens evne til at tilpasse sig den nyopståede situation. Det er en morfologisk og funktionel proces, med vækst af villi og krypter pga prolifération af enterocytterne, hvormed øget næringsabsorption bliver mulig.

Adaptationen påbegyndes inden for 48 timer efter resektionen og efter et par måneder opnåes et plateau og efter ca 2 år finder der stort set ikke længere adaptation sted.

En optimal adaptation afhænger af enterale næringsstoffer, luminale hormoner, hvis frigivelse er stimuleret af enteral ernæring, samt systemiske hormoner.

Derfor vil den rette behandling i den initiale fase være med til at øge chancen for, at intestinal autonomi opnåes.

Symptomer og objektive fund

Symptomerne efter tarmresektion er afhængige af: 1) hvilket tarmsegment der er fjernet og 2) resttarmens evne til at adaptere og dermed absorbere næring.

- 1) I den akutte fase er der initielt paralytisk ileus med samtidig sekretion til tarmlumen og efterfølgende tab af væske i stomien/rectalt (ved primær anastomose).
- 2) Efterfølgende ses et pågående tab bla. pga osmotisk træk af væske ud i tarmlumen, idet absorptionen af næringsstoffer er minimal. Varigheden af denne fase afhænger af den pågående adaptation og varierer fra uger til måneder.
- 3) I den mere stabile fase afhænger symptomerne af hvor god tarmadaptation der opnås. Symptomerne svarer til hvad man ser hos andre nyfødte/børn med: dehydratio, elektrolytforstyrrelse, malnutrition: tab af protein, tab af fedt, tab af kulhydrater, tab af bicarbonat, tab af elektrolyter (Na, Ca) tab af mikroelementer (Mg, Zn, Fe, Se), tab/malabsorption af vitaminer (A,D,E og B12), infektion (bakteriel overvækst +/- D-lactat acidose, CVK relaterede infektioner), mavesyre-relaterede sygdomme (GERD, ulceration) leverpåvirkning/svigt, koagulationsforstyrrelse og vækst påvirkning.

Behandling

Ernæring:

Som udgangspunkt følges guidelines for enteral og parenteral ernæring, udgivet i DPS 2013:

Enteral Guideline for præmature:

http://www.paediatri.dk/images/dokumenter/vejl_2014/EN_til_praemature_250314%2028129.pdf

Parenteral Guideline for mature og præmature:

http://www.paediatri.dk/images/dokumenter/vejl_2014/PN_til_praemature_Landsdaekkende_kliniske_retningslinjer_250314.pdf

Vejledende tabel mhp væske og energi krav tager udgangspunkt i ESPGHAN rekommandationer og er tilpasset af ernæringsgruppen under neonatologi 2013. Rekommandationerne er guidelines for neonatale og ikke specifikt for SBS patienter.

Komponent	Start: /kg/dag	Mål: /kg/dag
Væske ml/dag: Mature til termin		(ESPGHAN: 135-200)
FV > 1,5 kg	60-120	150-160
FV < 1,5 kg	60-80	140-160
	80-90	160
Energi, kcal:		(ESPGHAN: 110-135)
Mature		90-100
Præmature		110-120
Protein g:		(ESPGHAN: 3,5-4,5)
Mature	1,5	3
Præmature	1,5-2	3-4
Fedt g:		(ESPGHAN: 4,8-6,6)
Mature	1	3
Præmature	0,5	3
Kulhydrat g:	Ved PN:	Ved EN:
Mature	8-12,5 mg/kg/minut (min. 5	9g/100 Kcal
Præmature	mg/kg/minut)	10,5-12g/100 Kcal

Vejledende tabeller jvf ESPEN guidelines for udregning af energi behov til større børn:

TABLE 2.1. Equations for calculating REE and BMR (kcal/day) in infants from 0–3 years*

Source	Gender	Equation
WHO	male	$REE = 60.9 \times Wt - 54$
	female	$REE = 61 \times Wt - 51$
Schofield (W)	male	$BMR = 59.48 \times Wt - 30.33$
	female	$BMR = 58.29 \times Wt - 31.05$
Schofield (WH)	male	$BMR = 0.167 \times Wt + 1517.4 \times Ht - 617.6$
	female	$BMR = 16.25 \times Wt + 1023.2 \times Ht - 413.5$
Harris-Benedict	male	$REE = 66.47 + 13.75 \times Wt + 5.0 \times Ht - 6.76 \times age$
	female	$REE = 655.10 + 9.56 \times Wt + 1.85 \times Ht - 4.68 \times age$

*Wt = body weight in kilograms; Ht = Length in meters.]

TABLE 2.2. Equations for calculating REE and BMR (kcal/day) in children from 3–10 years*

Source	Gender	Equation
WHO	male	$REE = 22.7 \times Wt + 495$
	female	$REE = 22.4 \times Wt + 499$
Schofield (W)	male	$BMR = 22.7 \times Wt + 505$
	female	$BMR = 20.3 \times Wt + 486$
Schofield-(WH)	male	$BMR = 19.6 \times Wt + 130.3 \times Ht + 414.9$
	female	$BMR = 16.97 \times Wt + 161.8 \times Ht + 371.2$
Harris-Benedict	male	$REE = 66.47 + 13.75 \times Wt + 5.0 \times Ht - 6.76 \times age$
	female	$REE = 655.10 + 9.56 \times Wt + 1.85 \times Ht - 4.68 \times age$

TABLE 2.3. Equations for calculating REE and BMR (kcal/day) in children from 10–18 years*

Source	Gender	Equation
WHO	male	REE = 12.2 × Wt + 746
	female	REE = 17.5 × Wt + 651
Schofield (W)	male	BMR = 13.4 × Wt + 693
	female	BMR = 17.7 × Wt + 659
Schofield (WH)	male	BMR = 16.25 × Wt + 137.2 × Ht + 515.5
	female	BMR = 8.365 × Wt + 465 × Ht + 200
Harris-Benedict	male	REE = 66.47 + 13.75 × Wt + 5.0 × Ht – 6.76 × age
	female	REE = 655.10 + 9.56 × Wt + 1.85 × Ht – 4.68 × age

Nedenstående er et supplement til ovenstående links med de forhold som er specielle for barnet med SBS.

Enteral ernæring for præmature og mature:

I den primære fase er det væsentligste, at der opstartes EN så snart som muligt og helst inden for 12 timer (Lev 1-). Minimal enteral nutrition (MEN) med et volumen svarende til 12-24 ml/kg/dag foretrækkes (Lev 1+).

Der er konsensus om, at kontinuerlig tilførsel af ernæring er optimalt på dette tidspunkt (Lev 4).

Modermælk eller Modermælkserstatning: Modermælk (MM)/bankmælk (BM) benyttes indtil GA på fulde 32 uger (Lev 3). Såfremt MM/BM ikke er mulig, kan en modermælkserstatning (MME) beregnet til præmature benyttes, så længe barnet er præmaturt eller vejer under 2,5 kg (Lev 1+). Ved gestationsalder over 32 uger og til mature benyttes en standard polymerisk (helprotein) MME. Ved manglende tolerance benyttes en oligomerisk (peptid) MME. Det er vigtigt at vælge en MME, hvor osmolariteten ikke er for høj, for hermed at mindske det osmotiske træk. Osmolariteten for modermælk er individuel, ca 285 mOsm/kg gennemsnitligt.

Patienter uden colon tolererer en mere fedtholdig ernæring, mens patienter med colon dårligt tolererer, hvis fedt udgør mere end 30-40% af det samlede kalorieindtag (steatore mm). Kulhydrater optages og nedbrydes ringe, særligt lactose nedbrydes dårligt i den første fase, hvorimod glucose nedbrydes bedre. For megen kulhydrat i den enterale ernæring, vil medføre øget output grundet osmotisk træk og kan bidrage til bakteriel overvækst.

Regulering af DM: Først når enteral ernæring udgør 40-60% af DM stimuleres adaptationen. Den kontinuerlige ernæring bør derfor jævnlige øges, i starten f.eks. 2 gange pr uge, med 1 ml/t (Lev 4) I takt med at enteral føde øges, er der risiko for at stoma outputtet stiger. Hvis Stoma outputtet stiger med mere end 50% eller overstiger 40ml/kg/d, pauseres i stigningen af EN.

Ved stomaoutput ml 30-40 ml/kg/d kan der forsigtigt øges i enteralt tilbud.

Ligeledes gælder det, at overstiger det totale volumen af aspiraterne > 20% af DM eller er der flere end 3 aspirater i træk, bør mængden af EN ikke øges (Lev 4).

Bolusmad: Så længe der gives kontinuerlig ernæring, er det vigtigt også at give små bolusmåltider, ved at barnet lægges til brystet/tilbydes flaske for herved at sikre oral stimulation. Den kontinuerlige ernæring pauseres 1 time og volumen af oralt indtag må ikke overstige den samlede mængde som gives pr kontinuerlig time.

Når 50% af DM indtages enteralt, skifter man fra kontinuerlig til bolus måltider (Lev 4).

Ernæring af større børn: af Bente Utoft Andreassen.

Ved korrigeret alder 4-6 måneder, bør fast føde introduceres, under hensyntagen til barnets generelle tilstand, samt rest tarmens funktion. Der bør stiles i mod en ernæring bestående af komplekse kulhydrater samt protein og fedt rig ernæring, i små mængder, for at undgå diarré forårsaget af for høj osmotisk load og for at sikre en fortsat adaptation af tarmen. Procentuel fordeling, se ovenfor. Barnet får fortsat størstedelen af ernæringen fra bryst/flaske. Begynd at

tilbyde grød/mos 1 gang om dagen, til barnet har vænnet sig til smag og konsistens. Der anbefales at følge rammerne for normal overgangs kost, *men* med gradvis hyppige små måltider 8-12/døgn til samme kost som resten af familien ved 12-15 mdr. Alderen men fortsat hyppigere måltider, 6-8 (-10). Sammensætning og energi fordeling er dog ændret, idet der anbefales komplekse kulhydrater, høj protein og fedt, samt lav indhold af simple kulhydrater. Vær opmærksom på fedt tolerancen for især børn med colon (steatore).

Det anbefales, at alle former for grød og mos laves fra bunden. De fleste færdigfremstillede grødpulvere og mos på glas, indeholder mange simple kulhydrater som pga høj osmolaritet kan føre til diarré eller øget output i stomien. Fra 4-6 mdr. laves grød af glutenfri melsorter som majs, hirse, boghvede og ris.

Fra 6 måneder må glutenholdige kornsorter (rug, hvede, byg og havre) indgå i kosten. Grøden koges på vand og tilsættes standard polymerisk (helprotein) MME eller hvis dette ikke tåles oligomerisk (peptid) MME, efter kogning, for at bevare så mange næringsstoffer som muligt. Det anbefales at barnet drikker MM eller standard polymerisk (helprotein) MME eller oligomerisk (peptid) MME, hvis førnævnte ikke tåles. Barnet må gerne få laktose, hvis det tåles.

Ernæringsdrikke må anvendes, specielt fuldgyldige med det osmotiske load kan være for stort hvis især de mindste børn.

Oxalsyre: Korttarmsbørn med bevaret tyktarm har øget risiko for dannelse af nyresten. Undlad derfor oxalate holdige fødevarer (spinat, rabarber, te og chokolade).

Til større børn anbefales samme retningslinjer som for voksne (L Pironi et al, ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults, Clinical Nutrition 35 (2016) 247-307).

Parenteral ernæring:

Med udgangspunkt i årsagen til tarm resektion samt forudgående ernæringsstatus, vurderes i forbindelse med operationen det efterfølgende behov for PN. Kan fuld enteral ernæring ikke forventes opnået inden for 5-6 dage, påbegyndes PN umiddelbart efter operationen.

Ved behov for PN > 4 uger anbefales fedt reduceret PN, med fedt indgift ned til 2 gange pr uge under hensyntagen til at barnets behov for essentielle fedtsyrer dækkes.

Behandlingsregimet bør stille mod at minimere risikoen for PNALD - Parenteral nutrition-associated liver disease = intestinal failure-associated liver disease (IFALD), defineret ved konjugeret bilirubin > 20 $\mu\text{mol/l}$, eller > 20% af den totale bilirubin samt forhøjet ALAT, BASF og GGT hos en patient der har fået PN i > 2 uger og ikke har primær leversygdom. Mængden af daglig PN udregnes efter gældende guideline. PN-blandingernes fedt indhold er baseret på SMOF-lipid, maximal dosis heraf er 140ml/kg/dag. Det er vigtigt at minimere glukose indholdet i PN og undgå tilskud med glukose for at forhindre fedt akkumulering i leveren pga hyperinsulinæmi. Det anbefales derfor at glukose indgift ikke overstiger 12-14mg/kg/minut, uanset om PN gives kontinuerligt eller i cycli. Ved tegn til PNALD skiftes til en PN uden fedt.

Jo mere EN der indtages, jo længere pauser gives der. PN reduceres isocalorisk i takt med stigende enteralt indtag, således ikke baseret på volumen.

Hjemmeparenteral ernæring:

Indikation herfor er behov for PN > 3 måneder. Barnet skal være i stabil fase, organisering og oplæring skal være på plads før udskrivning med hjemme parenteral ernæring (HPN). Oplæring af en eller begge forældre, hvor det er muligt, giver mest fleksibilitet for familien. Hvis dette ikke er muligt, må etableres sygeplejeteam i samarbejde med hjemkommunen.

Oplæring inkluderer håndtering af CVK, sterile teknikker ved til og fra kobling af PN, lukning af CVK og administration af væsker og evt. medicin og betjening af pumpe mm. Desuden skal etableres leverance- og bestillingsaftale af ernæring produkter, væsker, medicin og udstyr, samt indretning af hjemmet med køleskab til opbevaring af PN og medicin, hvis der er behov herfor, rent skifteplads til CVK håndtering. Forældrene skal desuden have kendskab til CVK komplikationer og

der skal etableres kontakt til lokal børneafdeling mhp at få hjælp i akutte situationer. Børnene følges tæt af specialteam.

Væske-behandling:

Pludselig indsættende tab fra stomien, som ikke relateres til ændring i enteralt indtag erstattes ml til ml. Situationer hvor patienten er i steady-state hvad angår kalorie tilbud, og der pludseligt tilkommer diarre f.eks. ved bakteriel overvækst, gastroenterit eller i den post-operative fase, hvor der kan tilkomme stigende out-put pga ændret motilitet.

Output/aspirater erstattes som udgangspunkt med isotone væsker (NaCl 9mg/l eller 5% glucose tilsat elektrolytter). Elektrolytter (mikronæringsstofferne) erstattes ud fra serumværdier. Stoma-indhold kan analyseres mhp vurdering af tabet af elektrolytter via stomien.

Medicinsk behandling:

Hypersekretion: Gastrisk hypersekretion er meget almindelig i den postoperative fase. Denne medfører inaktivering af enzymer fra pancreas og udfældning af galdesalte, samtidig med at volumen af output stiger. Det anbefales at behandle med protonpumpehæmmere (esomeprazol /omeprazol 1-2mg/kg/dag) eller alternativt iv H₂ receptorantagonister (2mg/kg/dag fordelt på 2 doser) under monitorering af effekt. Ved manglende effekt ophøres behandlingen, ved god effekt kan denne fortsættes. Man bør være opmærksom på risiko for bakteriel overvækst i resttarmen samt pneumoni ved langtidsbehandling med PPI. Bør dog ikke anvendes til præmature.

Hypermotilitet: Øget peristaltik forårsager manglende kontakttid mellem næringsstofferne og tarmens overflade. Kontakttiden i tarmen kan øge reduktion af tarmmotilitet f.eks. ved brug af loperamid (imodium 0,2mg/ml: 50 mikrogram/kg forud for bolusmåltid eller 6 gange dagligt max dosis dog 300 mikrogram/kg/dag). Effekten følges over dage og seponeres ved manglende effekt.

Bakteriel overvækst: Bakteriel overvækst er relativt almindelig og skyldes kombinationen af manglende absorption af kulhydrater, dysmotilitet og evt ileocøkal resektion. Ofte er bakteriel overvækst tolereret og virker positivt, idet en anaerob flora i tyndtarmen producerer kort-kædede fedt-syrer og medfører reduceret pH i colon. Dette hæmmer væksten af Gram-negativ aerobe kolonier hvormed risikoen for translokation til blodbanen mindskes.

Symptomer: føde intolerance, øget abdominalt omfang, diarré/øget stoma output og D-lactat acidose. Det er vigtigt at forhindre og behandle denne tilstand.

I tilfælde af D-lactat-acidose foretrækkes Metronidazol 20 mg/kg/dag i 3 doser pr os. Til Gram-negativ aerob overvækst foretrækkes ex. Aminoglycosider (5 mg/kg/dag under overvågning af s-Gentamycin samt nyrefunktion) eller Cefalosporiner (60 mg/kg/dag i 2-3 doser). Kombinationen af Amoxicillin-Clavoransyre har ligeledes god effekt (30 mg/kg/dag i 2-3 doser, dog max 5 mg/kg/dosis og max 10 mg/kg/dag af Clavoransyre). Ved vedvarende bakteriel overvækst, anbefales alternerende per oral antibiotika behandling (1-2 uger med AB efterfulgt af 1-2 uger uden) eller antibiotika i kombination, for at hindre resistens. Ved kronisk bakteriel overvækst, trods antibiotisk behandling, kan det være relevant at vurdere en evt tilgrundliggende dilatationsproblematik i resttarmen – vha billeddiagnostik m kontrast.

Jernmangel: Mange børn med langvarig PN behov, udvikler med tiden jernmangel anæmi – vurderet ved Hgb, MCV, ferritin evt transferrin/mætning. Ved insufficient effekt/manglende absorption af peroral jern kan i.v. jernbehandling anvendes (bla Venofer).

Vitamin mangel: Som udgangspunkt er der tilsat vitaminer til PN blandingerne. Vitamin status kontrolleres efter 3 måneders PN behandling eller ved ophør af PN (Cobalamin, K, E, D og A). Ved

vitamin mangel behandles med AquaDEKs (1 ml dagligt 0-12 måneder og 2 ml dagligt 1-3 år). Ved cobalamin (B12) mangel behandles med Vibeden injektioner hver 3. måned.

Er der ikke vitaminmangel, følges almindelig vejledning for vitamintilskud (afdeling og/eller SST).

Kolestatisk hyperbilirubinæmi: Konjugeret bilirubin $> 20 \mu\text{mol/l}$, $> 20\%$ af totale bilirubin og påvirkede lever-enzymet bør medføre en reduktion i lipidholdig PN under daglig kontrol af bilirubin. Overstiger den konjugerede bilirubin $> 34 \mu\text{mol/l}$ pauseres med lipidholdig PN. Ligeledes gælder det, at ved stigende triglycerid (TG) 3-4 mmol/L reduceres med 50% og 4-5mmol/L med 75% , mens der pauseres ved værdier $> 5\text{mmol/L}$.

Behandling med Ursodeoxycholinsyre (mixtur Ursofalk 50mg/ml) 10-30 mg/kg/dag på 2 doser, kan blive nødvendigt.

Kirurgisk behandling: Af Niels Qvist og Inge Boetker Rasmussen Ifaoui

Der findes forskellige kirurgiske metoder til at bedre tarmfunktionen hos børn med SBS. Som udgangspunkt bør der dog gå 1 år fra SBS opstår, til der forsøges kirurgisk intervention, for ikke at hæmme den igangværende adaptation. Dog skal intervention vælges inden, der forekommer irreversible komplikationer som følge af parenteral ernæring.

Forud for intervention skal der foreligge en udredning, der evaluerer tarmlængde, motilitet, kaliber og transitid. Dette inkluderer røntgenoversigt over abdomen med peroral kontrast og muligvis MR abdomen eller nedre kontrast undersøgelse.

Hovedprincipperne for kirurgisk intervention er følgende:

1. **Tarmforlængelse**
2. **Modificeret intestinal transit**
3. **Tyndtarmstransplantation – foretages ikke i Danmark**

Tarmdilatation er en hyppig komplikation til SBS, hvorved motiliteten nedsættes med heraf følgende enteral stase og bakteriel overvækst (blindloop syndrom). Dilatationen kan være segmentiel eller universiel. Ved segmentiel dilatation kan reduktions enteroplastik være indiceret; herved foretages en antimessenteriel resektion, således kaliberen af tarmsegmentet opnår normal dimension og peristaltikken normaliseres og absorptiv funktion bedres. Succes afhænger af længden af resttarmen.

1. Tarmforlængende operation kan udføres på to forskellige måder. Bianchi's metode beror på det faktum at mesenterialkarrene ved indgangen til tarmen deles og forsyner hver sin halvdel af cirkumferencen. Dermed bliver det muligt at "dele" tarmen i 2 "rør" der efterfølgende kan anastomoseres med en efterfølgende fordobling af tarmens længde. Resultatet er forbedret peristaltik og øget kontakt mellem mucosa og tarmindehold. Konsekvensen er forlænget langtidsoverlevelse og ophør med PN. Vigtig prognostisk faktor er dog at tarmen skal være længere end 40 cm og der må ikke være icterus. Metoden er behæftet med høj grad af morbiditet (metaboliske forstyrrelser, galdesten, urinvejs sten GERD og motilitetsforstyrrelser).

Alternativt er den serielle transverselle enteroplastik procedure STEP. Der er rapporteret lav mortalitet (11%) og op til 50% af alle opererede opnåede intestinal autonomi. Proceduren kan gentages uden større risiko dog med dårligere prognose.

2. Modificeret intestinal plastik: På eksperimentiel basis forsøges med reversering af tyndtarmssegmentet hos patienter, hvor der ikke er dilatation og hvor transitiden er hurtig. Princippet er, at de sidste 10 anale cm af tyndtarmen vendes 180 grader, hvorefter den distale ende anastomoseres med tyndtarmen mens den orale ende anastomoseres med colon eller rectum. Transit tiden forlænges dermed. Overordnet set anbefales kirurgiske behandlingsstrategier i udvalgte tilfælde og metoden vil være individuel og afhænge af patoanatomien.

3. Tarmtransplantation foretages kun i yderst sjældne tilfælde ved livstruende komplikationer til PN – f.eks. tiltagende leverpåvirkning/svigt eller tiltagende problem ved karadgang/CVK. Indikationen vurderes på individuel basis sammen med udenlandsk transplantationscenter (Birmingham/UK)

Monitorering

Daglig vægt, 2 gange ugentlig måling af længde og hovedomfang – plottes i vækst skema / kurve.

Daglig kvantificering af volumen fra stoma samt aspirat/gylp/opkast, gerne hver 8. time i starten.

Ved store output og elektrolytforstyrrelser måling af Na, K i stomaoutput.

Før start af PN: SB, ion-calcium, elektrolytter, trombocytter, bilirubin og blodsukker (BS).

Dagligt: udvidet syre-base status (pH, BE, HCO₃, pCo₂, Na, K, Laktat), ion-calcium, blodsukker indtil stabil. Desuden: s-fosfat ved ion-calcium > 1,5.

5. og 10. dag: triglycerid (TG), SB, ion-calcium, Na, K, carbamid, creatinin, s-fosfat og fraktioneret bilirubin.

Ugentligt: TG, SB, BS, s-fosfat, ALAT, BASF, fraktioneret bilirubin, magnesium, hgb, trombocytter, leukocytter.

V behov: s-zink (eller efter 6 mdr på PN), 25-OH vitamin D, D-lactat, jern og folat (eller efter 6/3 mdr på PN, vitamin A,E,K (eller efter 6 mdr på PN), B12 vitamin (eller efter 12 mdr på PN), infektionstal incl bloddyrkning

Actioncard:

Når patienten kommer retur fra operationen:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Start kontinuerlig EN (1ml/kg/t) med mindre kirurgen angiver kontraindikationer. 2. Øg til 2 ml/kg/t kontinuerligt hvis der ikke tilkommer aspirater indenfor de følgende timer. 3. Stig med 1 ml/t 2 gange pr uge såfremt volumen af aspirater er < 20% af DM og der er færre end 3 aspirater i træk og stoma output ikke overstiger 30-40 ml/kg. 4. Opstart med bolusmad når indtages > 50% af DM per oralt
Hvis der er tegn til PNALD (stigende TG, stigende Bilirubin)	<ol style="list-style-type: none"> 1. Først reduceres i PN tilskud m 50% og 75% eller skiftes til en PN uden fedt (se længere oppe) 2. Ved reduktion i PN gives tilskud m 10% glucose. Vær OBS på at glucose infusionen ikke totalt overstiger 14mg/kg/min. Hvis dette er tilfældet da gives den resterende væske som tynde væsker (isoton NaCl eller isoton glukose)
-Når output stiger markant:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Mål volumen ved stigende output. Dette skal erstattes 1:1 med tynde væsker tilsat sufficient Na. 2. Ved tvivl om diurese gives væsker uden K. 3. Na falder hurtigt. Det samme gælder HCO₃⁻, derfor startes



	erstatning med NaHCO ₃ så snart der ses fald eller umiddelbart hvis HCO ₃ ⁻ er < 19.
Hvis der er tegn på infektion:	<ol style="list-style-type: none"> 1. Først og fremmest skal man rette behandlingen mod PICC line eller CVK relaterede infektioner (Vancomycin iv) 2. Der tages aldrig blodprøve fra CVK, da dette er barnets livslinje ved etableret SBS, men der skal tages en perifer D+R v infektionsmistanke. 3. Derudover skal man være obs på evt bakteriel overvækst i tarmen Akut: iv/po Metronidazol (D-lactat acidose) eller iv Aminoglycosid + Cefalosporin (Gram negativ sepsis). Kronisk: po Amoxicillin-Clavoransyre
Hvad er cyklisk PN:	Cyklisk PN er når PN gives afbrudt af pauser. Dette kan påbegyndes når EN overstiger 20% af DM og der er stabilt p-glucose.

Diagnosekode

Korttarmssyndrom, DK91.2B

Referencer

- Goulet, O et al Irreversible intestinal failure. *J. Pediatr. Gastroenterol Nutr* 2004; 38: 250-269
- O'Keefe, SJ et al Short Bowel Syndrome and Intestinal failure: consensus definitions and overview. *Clin. Gastroenterol Hepatol* 2006;4: 6-10
- Burrin, DG et al Minimal enteral nutrient requirements for intestinal growth in neonatal piglets: how much is enough? *Am J Clin Nutr* 2000;71:1603-1610.
- Cole, CR et al Nutrition Management of Infants With Surgical Short Bowel Syndrome and Intestinal failure: *Nutr. Clin. Pract* 2013;28: 421-428
- Batra et al Management of short bowel syndrome in infancy. *Early Human Development* 2013;89: 899-904
- Olieman JF et al. Enteral Nutrition in children with Short Bowel Syndrome: Current Evidence and Recommendations for the Clinician. *J. American Dietetic Association* 2010;110:420-426
- Vanderhoof JA et al Management of the short bowel syndrome in children. *UpToDate* 2014
- ESPGHAN Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition 1-2-3-4. *JPEN* 41:S1-S27, Nov 2005
- Jeppesen, P.B.; Mortensen, P.B Intestinal failure defined by measurements of intestinal energy and wet weight absorption. *GUT* 2000;46: 701-706 May 2000
- Bianchi A. Intestinal loop lengthening. A technique for increasing small intestinal length. *J Pediatr Surg* 1980;15:145-51.
- Bianchi A. Experience with longitudinal intestinal lengthening and tailoring. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:256-9.
- Sudan D, Thompson J, Botha J et al. Comparison of intestinal lengthening procedures for patients with short bowel syndrome. *Ann Surg* 2007;246:593-601.
- Reinshagen K, KabsC, Wirth H et al. Long-term outcome in patients with short bowel syndrome after longitudinal intestinal lengthening and tailoring. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2008;47:573-8.
- Waag KL, Hosie S, Wessel L. What do children look like after longitudinal intestinal lengthening. *Eur J Pediatr Surg* 1999;9:260-2.
- Kim HB, Fauza D, Garza J et al. Serial transverse enteroplasty (STEP). A novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg* 2003;38:425-9.
- Jones BA, Hull MA, Potanos KM et al. Report of 111 consecutive patients enrolled in the International Serial Transverse Enteroplasty (STEP) Data Registry. A retrospective observational study. *J Am Coll Surg* 2013;216:438-46.

Wester T, Borg H, Naji H et al. Serial transverse enteroplasty to fasciæitate enteral autonomy in selected children with short bowel syndrome. Br J Surg 2014;101:1329-33.

Piper H, Modi BP, Kim HB et al. The second STEP. The feasibility of repeat serial transverse enteroplasty. J Pediatr Surg 2012;47:e19-22.

Miyasaka-EA, Brown PI, Teitelbaum DH. Redilatation of bowel after intestinal lengthening procedure. An indicator for poor outcome. J Pediatr Surg 2011;46:145-9.

Forkortelser:

AB: antibiotisk behandling

ALAT: **alanine-aminotransferase**

BASF: **basisk fosfatase**

BE: **base-excess**

BM: **bank modermælk**

BS: **blod sukker**

CVK: **central venøs kateter**

DM: **døgn mængde**

EN: **enteral nutrition**

GA: **gestations alder**

GERD: **gastroesophageal reflux disease**

GGT: **gamma-glutamyltransferase**

HCO₃: bicarbonat

Hgb: hæmoglobin

HPN: **hjemme parenteral ernæring**

IV: intra venøst

IFALD: **intestinal failure-associated liver disease**

LCT: **long-chain triglycerides**

MCT: **medium-chain triglyceride**

MCV: **middelcellevolumen**

MEN: **minimal enteral nutrition**

MM: **modermælk**

MME: **modermælkserstatning**

MR: **magnetisk resonans**

NaHCO₃: natrium bicarbonat

PN: **parenteral nutrition**

PNALD: **parenteral nutrition-associated liver disease**

PO: per oralt

PPI: **protonpumpe inhibitor**

SB: syre **base**

SBS: **short bowel syndrome (korttarmssyndrom)**

SE: selen

SMOF: soybean oil, **medium-chain triglycerides**, olive oil, and fish oil

STEP: **serielle transverselle enteroplastik procedure**

TG: **triglycerider**