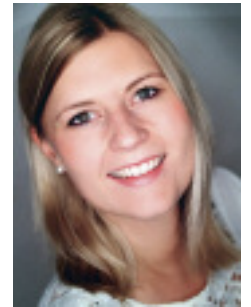


Ernährung von Kindern mit Kurzdarmsyndrom

Anja Zirn

Beachtliche Fortschritte in der enteralen und parenteralen Ernährung von Kindern mit Kurzdarmsyndrom (KDS) haben in den letzten 20 Jahren zu einem längeren Überleben und einer höheren Lebensqualität der betroffenen Kinder geführt. In der Ernährungstherapie gilt es, bewährte Ernährungsprinzipien und innovative Methoden im Rahmen eines individuellen Konzepts zu kombinieren.



Anja Zirn

Kurzdarmsyndrom: Ursache und Ausprägung entscheidend für die Ernährung

Verschiedene Ursachen können zu einem anatomischen Darmverlust führen, wie angeborene Darmkrankungen (z.B. Dünndarmatresie) oder Erkrankungen mit sekundärem Darmverlust wie die nekrotisierende Enterocolitis (NEC) oder der Darm-Volvulus. Je nach Ausprägung beziehungsweise verbliebenem Restdünndarm besteht eine Kurzdarmsituation mit verminderter Verdauungs- und Resorptionsfunktion bis hin zum Verlust der enteralen Autonomie. Neben diversen Formen des Kurzdarmsyndroms gibt es andere, meist angeborene Darmkrankungen, die durch Funktionsstörungen der Darmschleimhaut oder durch Motilitätsstörungen des Darms zu einem chronischen Darmversagen (CDV) führen. Für die Planung eines individuellen Ernährungskonzepts braucht es daher detaillierte Kenntnisse über die Anatomie, die Grunderkrankung und die verbliebene Resorptionskapazität sowie den Zustand der Mukosa (Entzündung, bakterielle Fehlbesiedelung des Dünndarms, Darmbarriere etc.) (1).

Orale und enterale Ernährung – auch bei Kindern mit Kurzdarmsyndrom sinnvoll?

Auch und gerade bei Kindern mit KDS ist eine orale beziehungsweise enterale Ernährung (EE) sehr wichtig und sollte so früh wie möglich begonnen werden. Gerade über die orale Ernährung – und sei sie nur partiell – können Saug- und Schluckreflex stimuliert, die orofaziale Motorik unterstützt und die Verdauungsprozesse im oberen Gastrointestinaltrakt durch neurogene und hormonelle Stimuli induziert werden (2). Grundsätzlich sollte die Ernährung an die tatsächlich vorhandene digestive und resorptive Kapazität des Restdarms angepasst werden. Ziel ist es, einerseits durch eine spezielle Zusammensetzung der Ernährung und andererseits durch Art und Weise der

Applikation (oral und/oder sondiert) die verbliebene intestinale Schleimhaut zu einer Adaptation zu stimulieren (Mukosahyperplasie, Enzyminduktion), die über die natürlichen Anpassungsprozesse hinausgeht (Tabelle 1). Dabei sollte eine Hyperalimentation vermieden werden, da Adaptationsvorgänge gestört werden oder es sogar zu einer Mukosaschädigung kommen kann. Mit dieser Stimulation der Mukosadaptationsvorgänge mittel- und langfristige eine erhebliche Funktionssteigerung des Restdarms erreicht werden (3), was Voraussetzung für das Entwöhnen (Weaning) von der parenteralen Ernährung (PE) ist.

Die Nahrungsauswahl – eine grosse Herausforderung

Zur enteralen Ernährung bei KDS stehen unterschiedliche Arten von Formulanahrungen zur Verfügung, die sich hinsichtlich ihrer Kohlenhydratzusammensetzung (z.B. Laktose, Ballaststoffe, Dextrine), des Hydrolysegrads der Eiweissquelle und der Lipidzusammensetzung (mittelkettige/langkettige Triglyzeride) unterscheiden (4). Die Nahrungsauswahl hängt neben anatomischen

Alimentation de l'enfant avec syndrome du grêle court

Mots clés: SGC – alimentation orale et parentérale – nutriments

Les progrès considérables réalisés ces 20 dernières années dans l'alimentation entérale et parentérale d'enfants présentant un syndrome du grêle court (SGC) ont entraîné un allongement de la durée de survie, et avec une meilleure qualité de vie, de ces enfants. En thérapie nutritionnelle, il s'agit de combiner des principes nutritionnels ayant fait leurs preuves à des méthodes innovantes dans le cadre d'un concept personnalisé.

Tabelle 1:

Ziele der Ernährungstherapie bei Kindern mit Kurzdarmsyndrom

- Stimulation und Adaptation der verbliebenen Darmschleimhaut (Mukosahyperplasie)
- Steigerung der digestiven und resorptiven Kapazität über den natürlichen Adaptationsprozess hinaus
- Schrittweises Erreichen einer enteralen Autonomie, wenn Bedingungen gegeben
- Entwöhnen von der parenteralen Ernährung (Weaning)
- Reduktion von nutritivbedingten Symptomen (osmotische Diarrhö, Elektrolytentgleisungen, Flüssigkeitsverluste)
- Prävention von sekundären Essstörungen
- Aufrechterhaltung oder Verbesserung der Lebensqualität



Abbildung: Junge mit Kurzdarmsyndrom nach nekrotisierender Enterokolitis (Restdünndarm 20 cm, kein Stoma): Von parenteraler Ernährung komplett entwöhnt nach 18 Monaten durch individualisierte Ernährungstherapie zur Stimulation der Mukosaadaptation.

Verhältnissen auch von Faktoren ab wie Motilität und Passagezeit, Magenentleerung, individuellen Unverträglichkeiten oder Nahrungsmittelallergien.

Für die Kurzdarmsituation gelten dabei einige Grundprinzipien, unter anderem basierend auf der Erkenntnis, dass komplexe Nährstoffe, insbesondere intakte Proteine, die Adaptation des Darms besonders fördern (Tabelle 2).

Proteine: Bei Neugeborenen und Säuglingen gilt es zunächst, so lang wie möglich Muttermilch einzusetzen, denn sie enthält neben intakten Proteinen und immunologisch wichtigem Immunglobulin A auch intestinal wirksame Wachstumshormone, welche die Adaptation stimulieren. Ist keine Muttermilch verfügbar oder wird reguläre, polymere Formulanahrung nicht vertragen, können Formulanahrungen mit unterschiedlichem Hydrolysegrad (Spaltungsgrad der Proteine) zum Einsatz kommen (4) wie Oligopeptid-

nahrungen, extensiv hydrolysierte Nahrungen (eHF) und Aminosäurenahrungen (AS-Nahrung). Letztere wirken nicht adaptionsfördernd, manchmal diarrhogen und kommen vor allem bei Nahrungsmittelallergien zum Einsatz. AS-Nahrungen und Hydrolysate gelten als leichter resorbierbar. Dennoch konnte in einer randomisierten, kontrollierten Studie gezeigt werden, dass hydrolysierte Formulanahrungen gegenüber polymeren Nahrungen keine Vorteile in der Nettoenergieaufnahme bei Kindern mit Kurzdarm brachten (5).

Fette: Für die Auswahl der Fettzusammensetzung hat sich gezeigt, dass eine ausgewogene Kombination von langkettigen (LCT) zu mittelkettigen Fettsäuren (MCT) vorteilhaft ist (1). Eine zu hohe MCT-Zufuhr ist aufgrund hoher osmotischer Wirkung, fehlender

essenzieller Fettsäuren und einer schnelleren Magenentleerung (Transitzeit) jedoch kritisch zu betrachten. **Kohlenhydrate:** Die Art und Menge zuzuführender Kohlenhydrate (KH) hängt ebenso von anatomischen sowie von funktionellen Bedingungen ab. So können zum Beispiel komplexe Kohlenhydrate (z.B. lösliche, zum Teil auch unlösliche Ballaststoffe) bei vorhandener Dickdarmpassage durch Dickdarmbakterien zu kurzkettigen Fettsäuren fermentiert werden und als zusätzlicher Energielieferant dienen (6). Allerdings ist zu berücksichtigen, dass eine relativ zu hohe Zufuhr an Einfach- und Zweifachzuckern zu Durchfällen führen kann. Denn eine insgesamt zu hohe KH-Zufuhr beschleunigt die Dünndarmpassage und fördert die osmotische Diarrhö (2). Häufig diskutiert wird auch der zulässige Laktosegehalt von Nahrungen beim Kurzdarmsyndrom. Grundsätzlich bedarf es beim KDS keiner Laktoserestriktion (7). Marteau et al. konnten bei Erwachsenen zeigen, dass eine Laktosezufuhr bis 20 g/Tag von den meisten Kurzdarmpatienten gut vertragen wurde und eine laktosefreie Ernährung keine Vorteile zeigte – was auch der klinischen Erfahrung bei den meisten Kindern entspricht (8). Entscheidend für eine Laktoseverträglichkeit scheint aber letztlich die Art der verbliebenen Darmanteile zu sein – fehlt zum Beispiel das proximale Jejunum, könnte es zur Laktosemalabsorption kommen. Bei bakterieller Überwucherung des Dünndarms erscheint eine Kohlenhydratrestriktion sinnvoll, da sich hierdurch erfahrungsgemäss die Fehlbesiedelung verstärkt (2). Letztlich sollte sich die individuelle Auswahl der enteralen Ernährung – auf Basis der anatomischen und funktionellen Bedingungen – an der möglichst sinnvollen Kombination der Einzelkomponenten und ihrer Effekte orientieren, um eine bestmögliche Toleranz und Resorption zu erreichen (3).

Wie sollte enterale Ernährung verabreicht werden?

Enterale Ernährung (Trink- bzw. Sondennahrung) kann oral oder über Sonde oder in Kombination gegeben werden. In der frühen Phase der Darmadaptation hat sich eine kontinuierliche Sondierung von kleinen Nahrungsmengen als vorteilhaft erwiesen, führt zu einer besserer Resorption und senkt das Risiko für eine osmotische Diarrhö (4). Aber auch in Situationen wie zum Beispiel Ultrakurzdarm hat sich eine kontinuierliche Sondierung von geringen Nahrungsmengen als wirkungsvoll erwiesen. Wenngleich der Einsatz einer Sondierung beim Kurzdarmsyndrom teilweise kritisch diskutiert wird, stellt sie für einen beachtlichen Anteil der Patienten eine sinnvolle und sogar notwendige Option dar. Unabhängig davon sollte immer versucht werden, auch oral zu ernähren – sofern dies möglich ist. Joly et al. fanden, dass durch eine Kombination aus oraler Ernährung und Sondenernährung eine bessere Nettoaufnahme von Kalorien erreicht werden konnte als im Vergleich zu einer ausschliesslich oralen Ernährung (9).

Tabelle 2:

Effekte einer enteralen und oralen Ernährung bei KDS

- Positiver Einfluss auf hormonelle Regulation der Verdauungsvorgänge
- Stabilisierung der mukosalen Barriere
- Stimulation des Galleflusses
- Fördert die intestinale Adaptation
- Adaptationsstimulation am höchsten durch nicht hydrolysierte Proteine, langkettige Triglyzeride und begrenzte Zufuhr an Mono- und Disacchariden
- Ballaststoffe zur zusätzlichen Energiegewinnung (bei Kolonpassage)
- Kontinuierliche Nahrungszufuhr oder Bolusgabe möglich
- Bei individueller Zusammensetzung effektiv und meist sehr gut verträglich

Parenterale Ernährung bei Kindern mit Kurzdarmsyndrom

Die parenterale Ernährung sichert bei vielen Kindern mit KDS zunächst das Überleben.

Ziel ist es, mit zunehmender intestinaler Adaptation, die PE zu reduzieren. Aufgrund der oft komplexen Erkrankungssituation der meisten KDS-Patienten (z.B. Diarrhö, Elektrolytverluste, Azidoseneigung) bedarf es überwiegend einer sehr individuellen Infusionszusammenstellung (Compounding) – Standardbeutel kommen deshalb kaum zur Anwendung. Wenngleich die Logistik in der PE-Umsetzung gerade für die Heim-PE immer einfacher wurde, so bleibt das Compounding für KDS-Kinder weiterhin eine grosse Herausforderung und bedarf einer gewissen Expertise im Management solcher Kinder, insbesondere für die Langzeit-PE. Grundsätzlich richtet sich die Rezeptur nach den einschlägigen Leitlinien und Empfehlungen (10). In der Praxis bedarf es aber häufig einer erheblichen bedarfsorientierten Abweichung von den allgemeinen Empfehlungen. Beispielhaft hierfür sei der teilweise sehr hohe Natriumbedarf aufgrund hoher unbemerkter Natriumverluste genannt, wodurch es zum chronischen Natriummangel des Körpers und zu einer Wachstumsstörung kommen kann – nicht nur bei Kindern mit Stoma (11, 12). Eine Natriumverarmung des Körpers wird nur über eine erniedrigte Natriumausscheidung im 24-Stunden-Urin erkannt, da das Serumnatrium überwiegend (und damit nicht repräsentativ) im Normbereich liegt. Weitere Herausforderungen sind die Steuerung der Kalzium- und Phosphatsubstitution, die bedarfsorientierte Zufuhr von Selen, Zink und Kupfer (7). Trotz moderner Infusions-, Spurenelement- und Vitaminlösungen finden sich immer wieder latente Mangelzustände (13) sowie auch «Übersubstitution», was die Bedeutung eines engmaschigeren PN-Monitorings (Monitorings der parenteralen Ernährung [PN]) bei diesen Patienten unterstreicht (14). Insbesondere in der Frühphase kommt der Auswahl der intravenösen Lipidemulsionen (LE) eine besondere Bedeutung zu, da diese unter anderem ein wichtiger Faktor in der Entstehung der PN-assoziierten Lebererkrankung sind (15). Es stehen hier unterschiedliche LE-Arten zur Verfügung, deren Vor- und Nachteile individuell abgeschätzt werden müssen (olivenölbasierte LE, fischölbasierte LE und Kombinationspräparate aus verschiedenen Lipidquellen). Sojabasierte LE sollen in der Langzeitanwendung sicher nicht mehr verwendet werden, da sie durch ihren Phytosterolgehalt nachweislich die Leber schädigen. Insgesamt hat aber der Einsatz moderner Lipidemulsionen – neben anderen Massnahmen wie der Zyklisierung (PN für begrenzte tägliche Dauer, Lipide nur an 3–5 Tagen/Woche), der Vermeidung exzessiver Glukosezufuhr und einem optimierten Compounding – zu einem Rückgang der Hepatopathie (16) und einem verbesserten Outcome geführt, zumindest bei professionell betreuten Kindern. Und damit auch das Überleben und die Lebensqualität während der letzten 20 Jahre günstig beeinflusst.

Korrespondenzadresse:

Anja Zirn
Ernährungswissenschaftlerin (BSc)
Diät- und Ernährungsberatung
Instestinale Rehabilitation und Transplantation,
Mukoviszidose
Universitätsklinikum Tübingen
Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Departement für Kinderheilkunde
Hoppe-Seyler-Str. 1
D-72076 Tübingen
E-Mail: anja.zirn@med.uni-tuebingen.de

Interessenkonflikt: Die Autorin erhielt Vortragshonorare der Firmen Frese-nius Kabi und Nutricia.

Literatur:

- Vanderhoof JA, Young RJ: Enteral and parenteral nutrition in the care of patients with short-bowel syndrome. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2003; 17 (6): 997–1015.
- Neelis EG, Olieman JF, Hulst JM et al.: Promoting intestinal adaptation by nutrition and medication. *Best Pract Res Clin Gastroenterol* 2016; 30 (2): 249–261.
- Olieman JF, Penning C, Ijsselstijn H et al.: Enteral nutrition in children with short-bowel syndrome: current evidence and recommendations for the clinician. *J Am Diet Assoc* 2010; 110 (3): 420–426.
- Ksiazek J, Piena M, Kierkus J, Lyszkowska M: Hydrolyzed Versus Non-hydrolyzed Protein Diet in Short Bowel Syndrome in Children. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2002; 35 (5): 615–618.
- Goulet O, Olieman J, Ksiazek J et al.: Neonatal short bowel syndrome as a model of intestinal failure: physiological background for enteral feeding. *Clin Nutr* 2013; 32 (2): 162–171.
- Atia A, Girard-Pipau F, Hebuterne 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. *JPEN J Parenter Enteral Nutr* 2011; 35 (2): 229–240.
- Stamm DA, Duggan C: Management of short bowel syndrome in children. *UpToDate*
- Marteau P, Messing B, Arrigoni E et al.: Do patients with short-bowel syndrome need a lactose-free diet? *Nutrition* 1997; 13 (1): 13–16.
- Joly F, Dray X, Corcos O, Barbot L, Kapel N, Messing B: Tube feeding improves intestinal absorption in short bowel syndrome patients. *Gastroenterology* 2009; 136 (3): 824–831.
- Koletzko B, Goulet O, Hunt J et al.: 1. Guidelines on Paediatric Parenteral Nutrition of the European Society of Paediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition (ESPGHAN) and the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN), Supported by the European Society of Paediatric Research (ESPR). *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition* 2005; 41 (Supplement 2): S1–S4.
- Bower TR, Pringle KC, Soper RT: Sodium deficit causing decreased weight gain and metabolic acidosis in infants with ileostomy. *J Pediatr Surg* 1988; 23(6): 567–72.
- Stamm D, Duggan C: Total body sodium depletion as an etiology of growth failure in an infant with intestinal failure without a diverting enterostomy. *JPGN* 2016; 63: S2: S158.
- Yang CJ, Duro D, Zurakowski D et al.: High prevalence of multiple micronutrient deficiencies in children with intestinal failure: a longitudinal study. *J Pediatr* 2011; 159 (1): 39–44.
- Thompson JS, Rochling FA, Weseman RA, Mercer DF: Current management of short bowel syndrome. *Curr Probl Surg* 2012; 49(2): 52–115.
- Lacaille F, Gupte G, Colomb V et al.: ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. Intestinal failure-associated liver disease: a position paper of the ESPGHAN Working Group of Intestinal Failure and Intestinal Transplantation. *JPGN* 2015; 60(2): 272–283.
- Cowles RA, Ventura KA, Martinez M et al.: Reversal of intestinal failure-associated liver disease in infants and children on parenteral nutrition: experience with 93 patients at a referral center for intestinal rehabilitation. *J Pediatr Surg* 2010; 45(1): 84–87.

In der Praxis bedarf es aber häufig einer erheblichen bedarfsorientierten Abweichung von den allgemeinen Empfehlungen.