

Chronisches Darmversagen bei Kindern und Jugendlichen

In Zusammenarbeit mit der Gesellschaft für Pädiatrische Gastroenterologie und Ernährung (GPGE)

Ziele: Erfassung der Inzidenz, Ätiologie, intestinalen Anatomie, medikamentösen und ernährungsmedizinischen Therapie sowie der medizinischen Betreuung von Kindern und Jugendlichen unter 18 Jahren mit chronischem Darmversagen in Deutschland

Studienleitung:

Dr. med. univ. Victor Bildheim (Kontaktperson), St. Josef-Hospital Bochum, Universitätsklinik für Kinder- und Jugendmedizin der Ruhr-Universität Bochum, Abteilung für Pädiatrische Gastroenterologie, Alexandrinenstraße 5, 44791 Bochum.

Tel.: 0234-509 2611, Fax: 0234-509 2612, Email: victor.bildheim@klinikum-bochum.de

Dr. med. Johannes Hilberath, Universitätskinderklinik Tübingen, Pädiatrische Gastroenterologie und Hepatologie, Hoppe-Seyler-Str. 1, 72076 Tübingen.

Tel.: 07071-29 81328, Fax: 07071-29 4505, Email: johannes.hilberath@med.uni-tuebingen.de

Prof. Dr. med. Jan de Laffolie, Justus-Liebig-Universität Gießen, Zentrum für Kinderheilkunde und Jugendmedizin, Feulgenstr. 10-12, 35392 Gießen. Tel.: 0641-985 43400, Fax: 0641-985 46699, Email: jan.delaffolie@paediat.med.uni-giessen.de

Studienbeginn: 07/2023

Hintergrund: Das chronische Darmversagen (CDV) im Kindesalter ist eine seltene Erkrankung. Epidemiologische Daten zu Inzidenz und Prävalenz liegen nur ungenügend vor [1]. Die Prävalenz in Europa wird auf 1.4-5.6 pro 100.000 Kinder geschätzt [2]. Die CDV-Rate wurde in einer italienischen Multicenter-Analyse mit 0,1% pro 1.000 Neugeborenen bzw. mit 0,5% je 1.000 Aufnahmen auf eine neonatologische Intensivstation berechnet [3]. Daten zum Auftreten bei älteren Kindern sind jedoch nicht bekannt. Aufgrund verbesserter Überlebensraten auch sehr kleiner Frühgeborener mit nekrotisierender Enterokolitis und steigender Prävalenz der Gastroschisis, kann aber von einer Zunahme des chronischen Darmversagens ausgegangen werden [3,4]. Prävalenz und Inzidenz für Deutschland liegen nicht vor [5]; basierend auf den o.g. Daten ist von mindestens 100 CDV-Diagnosen pro Jahr auszugehen.

Grundlage des chronischen Darmversagens ist eine Reduktion funktioneller Darmmasse. Folge ist die Unfähigkeit, die für Überleben, Wachstum und Entwicklung nötigen Nährstoffe und Flüssigkeit aufzunehmen, so dass die Notwendigkeit zur künstlichen Ernährung resultiert [6]. Die NASPGHAN (North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition) definiert das Darmversagen als Abhängigkeit von parenteraler Ernährung für > 60 Tage aufgrund einer intestinalen Erkrankung oder Resektion [7]. Die Ätiologie im Kindesalter ist vielfältig und unterscheidet sich von der Erwachsenenpopulation. Häufigste Ursache bei Kindern ist das Kurzdarmsyndrom (KDS) durch ausgedehnte chirurgische Darmresektionen. Weitere Ursachen des chronischen Darmversagens sind Darmmotilitätsstörungen und mukosale Enteropathien [8,9].

Die Behandlungskonzepte haben das Ziel, eine regelhafte Nährstoffversorgung der Kinder über die Versorgung mittels Langzeit-parenteraler Ernährung über Monate bis Jahre zu gewährleisten. Ziel ist die Unabhängigkeit von einer parenteralen Nährstoff- bzw. Flüssigkeitssubstitution im Sinne der enteralen Autonomie [10]. Interdisziplinäre Programme der „Intestinalen Rehabilitation“ haben sich international als die erfolgreichste Strategie bezüglich Überleben, Erreichen der enteralen Autonomie und Vermeiden einer Darmtransplantation herausgestellt [11]. Spezialisierte Zentren für die Betreuung der Kinder mit CDV existieren in der Bundesrepublik Deutschland nur wenige. Zudem kann die Erkrankung CDV unerwartet und fern einer Facheinrichtung entstehen. Während die Diagnosestellung immer in einem stationären Aufenthalt erfolgt, findet die tatsächliche Betreuung in sehr heterogenen klinischen Umfeldern statt.

Für Deutschland sind die Inzidenz, die Ursachenverteilung, Krankheitscharakteristika sowie das initiale Management – medizinisch-inhaltlich wie strukturell – bislang nicht bekannt. Dies ist jedoch unabdingbar, um auf mögliche Versorgungslücken hinweisen und Konzepte zu deren Schließung erarbeiten zu können.

Fragestellungen:

1. Inzidenz, Ätiologie, Alters-/Geschlechtsverteilung des chronischen Darmversagens bei Kindern unter 18 Jahren in Deutschland
2. Erhebung der initialen Krankheitscharakteristika bei Diagnosestellung, wie (Rest-) Darmanatomie, chirurgische Eingriffe, zentrale Langzeitgefäßkatheter, Komplikationen und medizinisch-fachliche Betreuung

Falldefinition: Kinder unter 18 Jahren mit dem erstmaligen Auftreten eines chronischen Darmversagens, im Sinne des Bedarfs einer partiellen oder vollständigen parenteralen Ernährungstherapie für mehr als 60 Tage bzw. erwartungsgemäß mehr als 60 Tage.

Logistik: Bitte melden Sie alle Patienten und Patientinnen nach obiger Falldefinition im Rahmen der monatlichen Fallmeldung an die ESPED-Geschäftsstelle. Nach der Meldung erfolgt der Fragebogen-Versand durch die Geschäftsstelle.

Literatur:

1. Mutanen A, Wales PW. Etiology and prognosis of pediatric short bowel syndrome. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2018;27(4):209-217
2. Lezo A, Diamanti A, Marinier EM, et al. Chronic Intestinal Failure in Children: An International Multicenter Cross-Sectional Survey. *Nutrients*. 2022;14(9):1889.
3. Salvia G, Guarino A, Terrin G, et al. Neonatal onset intestinal failure: an Italian Multicenter Study. *J Pediatr*. 2008;153(5):674-676.e6762.
4. Jones AM, Isenbrug J, Salemi JL et al. Increasing Prevalence of Gastroschisis – 14 States, 1995-2012. *MMWR* 2016;65(2):23-26.
5. Krawinkel MB, Scholz D, Busch A. Chronic Intestinal Failure in Children. *Dtsch Arztebl Int* 2012; 109(22-23): 409-15.
6. Goulet O, Ruemmele F, Laccaille F, Colomb V. Irreversible intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2004;38(3):250-269.
7. Merritt RJ, Cohran V, Raphael BP, et al. Intestinal Rehabilitation Programs in the Management of Pediatric Intestinal Failure and Short Bowel Syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65(5):588-596.
8. Modi BP, Galloway DP, Gura K, et al. ASPEN definitions in pediatric intestinal failure. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2022;46(1):42-59.
9. Duggan CP, Jaksic T. Pediatric Intestinal Failure. *N Engl J Med*. 2017;377(7):666-675
10. Olieman J, Kastelijn W. Nutritional Feeding Strategies in Pediatric Intestinal Failure. *Nutrients*. 2020;12(1):177. Published 2020 Jan 8.
11. Avitzur Y, Wang JY, de Silva NT, et al. Impact of Intestinal Rehabilitation Program and Its Innovative Therapies on the Outcome of Intestinal Transplant Candidates. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2015;61(1):18-23.