

Bolnikova pot

Odpoved črevesja pri sindromu kratkega črevesa (SKČ)

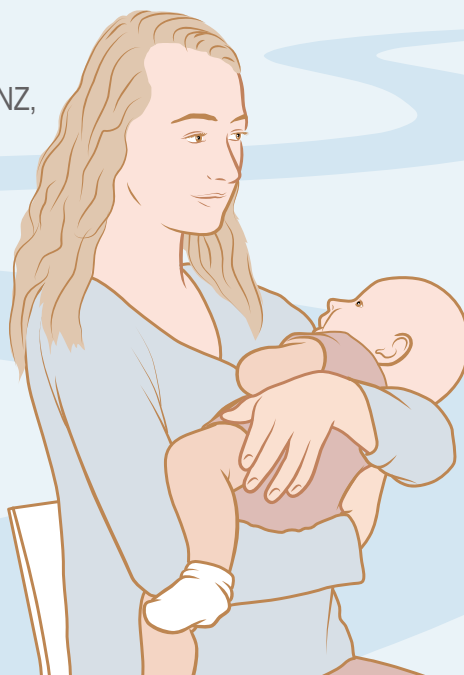
Kaj je SKČ?

Sindrom kratkega črevesa (SKČ, angl. short bowel syndrome, SBS) je eden izmed vzrokov za odpoved črevesja (OČ). SKČ nastane zaradi obsežne kirurške odstranitve črevesja, ki je potrebna pri zdravljenju prirojene razvojne nepravilnosti črevesja in/ali odmrtju (nekrozi) črevesja. Ostanek delujočega črevesja je po posegu prekratek, da bi črevesje ustrezno delovalo.

Najpogostejši osnovni vzroki za kronično odpoved črevesja pri otrocih so:

1. Sindrom kratkega črevesa
2. Motnje črevesne gibljivosti (peristaltike) (npr. otroška črevesna nemehanska zapora, OČNZ, angl. PIPO)
3. Prirojene enteropatije (npr. bolezen mikrovilusnih vključkov)

Ta bolnikova pot ponuja splošne informacije, ki so v pomoč pri razumevanju bolezni SKČ. Vendar moramo razumeti, da je vsak bolnik edinstven.

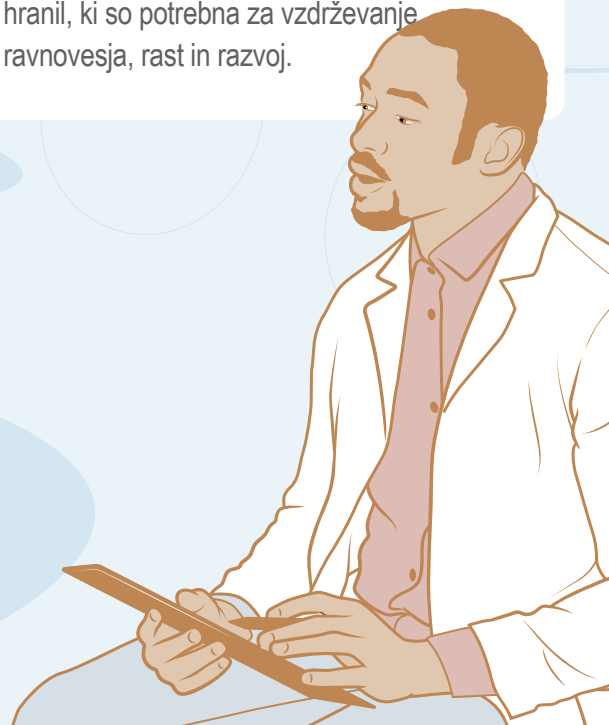


O tej bolnikovi poti

Bolnikova pot za sindrom kratkega črevesa (SKČ) poudarja visoko zapletenost obravnave te zahtevne in večplastne bolezni. Poudarja pomen posamezniku prilagojene, multidisciplinarne obravnave, potrebo po nadaljnjih raziskavah ter ključno vlogo podpore bolniku in njegovi družini skozi celotno življenje.

Redka bolezen

Odpoved črevesja (OČ) pri otrocih je redka bolezen, za katero je značilno, da črevesje ne more učinkovito prebaviti in vsrkati (absorbirati) hranil, ki so potrebna za vzdrževanje ravnovesja, rast in razvoj.



Diagnoza odpovedi črevesja – ERNICA



Izobraževalni material za starše in družine o odpovedi črevesja

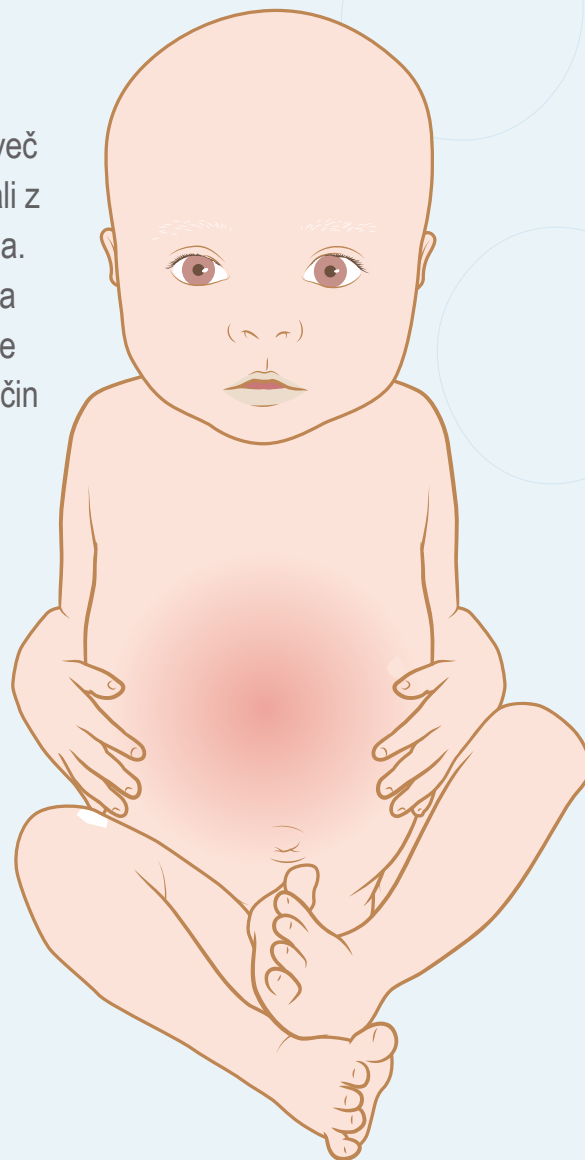


Izobraževalni material za starše in družine: Kaj je odpoved črevesja pri otroku?



Bolnikova pot Prve težave

Pri sindromu kratkega črevesa (SKČ) se težave pojavijo po izgubi in/ali kirurški odstranitvi večjega dela tankega črevesa (več kot 50 %), z ali brez ileocekalne zaklopke ali z ohranjenim debelim črevesom ali brez njega. Težave vključujejo odvajanje tekočega blata (neprebavljeno hrano), nezadostno vsrkanje (malabsorpcijo) in pomanjkanje hranil, tekočin in elektrolitov.



Potrebni ukrepi

- V primeru suma na SKČ mora biti otrok obravnavan v centru, kjer imajo izkušnje z odpovedjo črevesja.
- Glede na okoliščine so lahko potrebni (dodatni) kirurški posegi kot so oblikovanje stome (odprtina črevesja na trebušni steni, ki omogoča odvajanje blata in zraka), gastrostome ali odvzem tkiva za preiskave (biopsije črevesja). Včasih je na mestu nekoliko manj invazivna endoskopija z odvzemom materiala (biopsijami) za oceno zgornjega in spodnjega dela prebavil.
- Po potrebi genetsko testiranje.
- V nekaterih primerih lahko ultrazvočni pregledi že med nosečnostjo pokažejo povečano tveganje za SKČ – npr. ob prirojenih razvojnih nepravilnosti, kot je gastroskiza. V teh primerih moramo staršem omogočiti ustrezne pogovore, jim zagotoviti informacije in dodatne preiskave ter nosečnost skrbno spremljati v specializiranem centru. Priporočljivo je vnaprej kontaktirati vključene strokovnjake multidisciplinarnega tima (ginekolog/porodničar, perinatolog, otroški kirurg, neonatolog, pediater intenzivist) in pripraviti načrt za porod, poporodno oskrbo in morebitne zaplete.

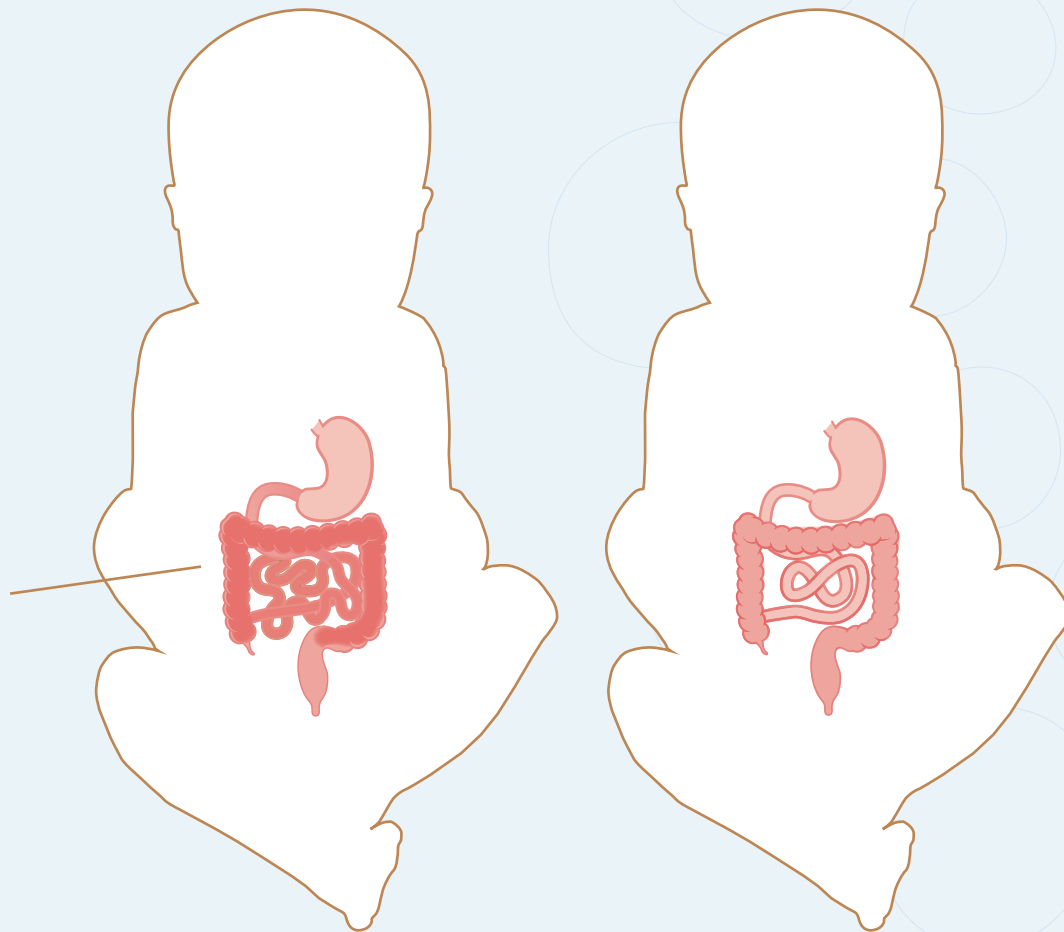
Idealno

- Starši so s strani zdravnikov dobro obveščeni o sumu na bolezen in naslednjih korakih spremljanja in ukrepanja.
- Starši so seznanjeni, da gre za redko bolezen, ki zahteva specializirano znanje in obravnavo.

Izobraževalni material
za starše in družine:
Kaj je odpoved
črevesja pri otroku?



Odpoved črevesja pri
sindromu kratkega
črevesa (SKČ)



Kako potrdimo diagnozo:

Za diagnozo odpovedi črevesja so potrebni: dobra klinična ocena, laboratorijske preiskave, slikovne preiskave in po potrebi patohistološka analiza odvzetih vzorcev (biopsij) ter genetsko testiranje.

SKČ: klinična diagnoza je jasna po kirurškem posegu, kjer je ugotovljena izguba (nedelujoče črevo) in/ali potreba po kirurški odstranitvi pomembnega dela črevesa, potrjujejo jo značilne klinične težave.

Potrebni ukrepi

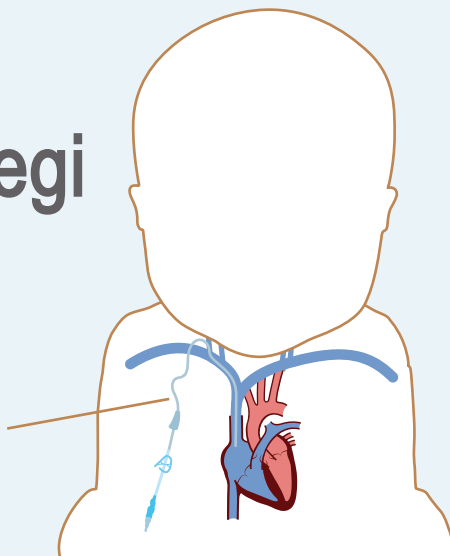
- Potrditev diagnoze SKČ in čim hitrejši začetek multidisciplinarne strokovne oskrbe.
- Starše moramo izobraziti in usposobiti za oskrbo specifičnih potreb svojega otroka.
- Po potrebi zagotovimo podporo specializirane oskrbe medicinske nege ali terapevta za stomo.

Idealno

- Zgodnja diagnoza SKČ.
- Upoštevanje ukrepov, ki so navedeni zgoraj (potrebni ukrepi), prispeva k višji kakovosti oskrbe otroka.
- Psihološka, finančna in socialna podpora.
- Starši naj bodo seznanjeni z možnostjo povezave z drugimi starši v organizacijah za bolnike z odpovedjo črevesa/ parenteralno prehrano na domu (če so na voljo): za informacije, nasvete in stik z drugimi bolniki, njihovimi starši/skrbniki. Ker je SKČ redka bolezen, se lahko bolniki in njihovi starši počutijo osamljene – zgodnji stik s posamezniki, ki imajo podobne izkušnje, jim lahko veliko pomaga pri prepoznavanju in izražanju potreb.

Bolnikova pot Kirurški posegi

Osrednji (centralni) žilni dostop (venski kateter) (CVK) poteka skozi zgornjo votlo veno v srčno votlino. Parenteralna prehrana preko te poti neposredno doseže centralni krvni obtok.

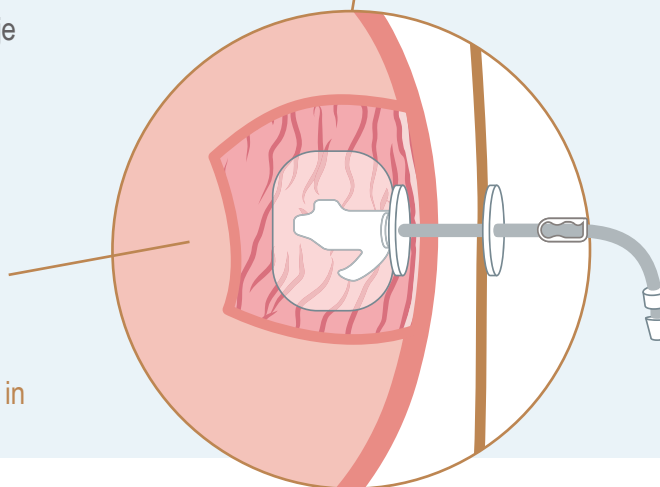
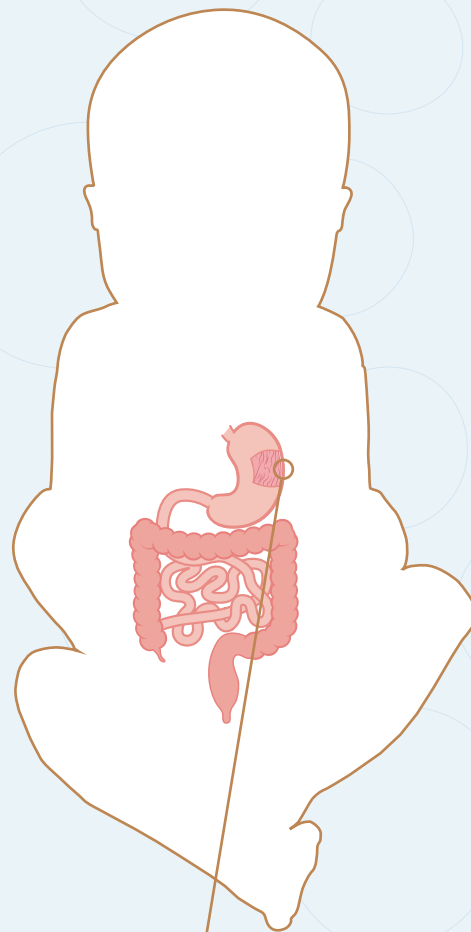


Prvi koraki

Večina otrok s SKČ ima za potrebe vnosa hranilnih snovi centralni venski kateter (CVK). Obstajajo različne vrste katetrov, vendar je za parenteralno prehrano (PP) pomembno, da je kateter tuneliziran, kar pomeni, da je nameščen pod kožo in nato vstopa v večjo centralno veno. Takšen kateter je bolj varen in se običajno uporablja za dolgotrajno oskrbo.

Pri SKČ je prva operacija tista, ki povzroči nastanek SKČ, torej odstranitev (resekcija) črevesja, vendar bi neodstranjeno črevo ali prvotno stanje lahko ogrozilo preživetje novorojenčka. V nadaljnji oskrbi SKČ je pogosto zapiranje stome, kadar je to le mogoče. Naslednji koraki lahko vključujejo rekonstruktivne operacije črevesja (npr. razreševanje zožitev, posegi podaljševanja ali povečanja absorptivne površine črevesja). Pristop kirurškega zdravljenja po korakih prispeva k ohranitvi čim večje dolžine in delovanja tankega črevesa.

Gastrostoma (odprtina skozi trebušno steno v želodec) je včasih potrebna pri zastajanju želodčne vsebine in je uporabna za odvajanje odvečne želodčne vsebine (preko cevke). Z odstranjevanjem plinov, tekočine ali hrane preprečujemo napenjanje in bruhanje.



Potrebni ukrepi

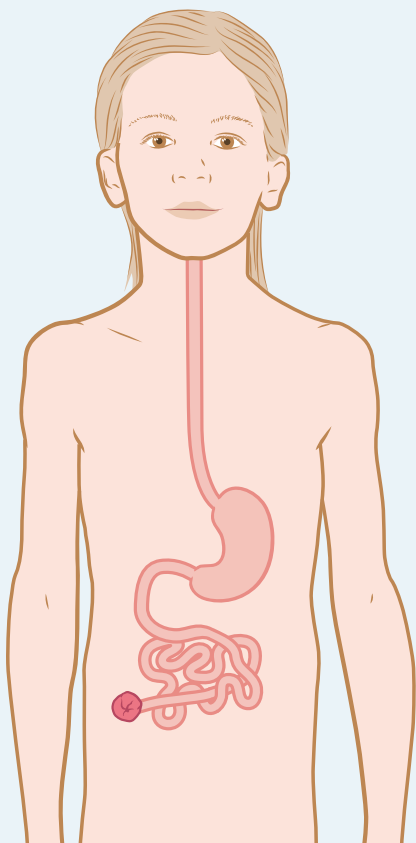
- Starše moramo izobraziti in usposobiti za upravljanje PP, vključno z nego CVK. Po potrebi vključimo tudi izobraževanje o negi stom (gastro-, ileo-, jejun- ali kolostome).
- Pri otrocih z začasno stomo moramo načrtovati drugo operacijo (zaporo stome). V vmesnem času morajo biti otroci optimalno hranjeni z enteralno in parenteralno prehrano.
- Pred vsako operacijo morajo biti starši dobro obveščeni o postopku, morebitnih tveganjih, koristih ter možnih pooperativnih zapletih in njihovem obvladovanju.

Idealno

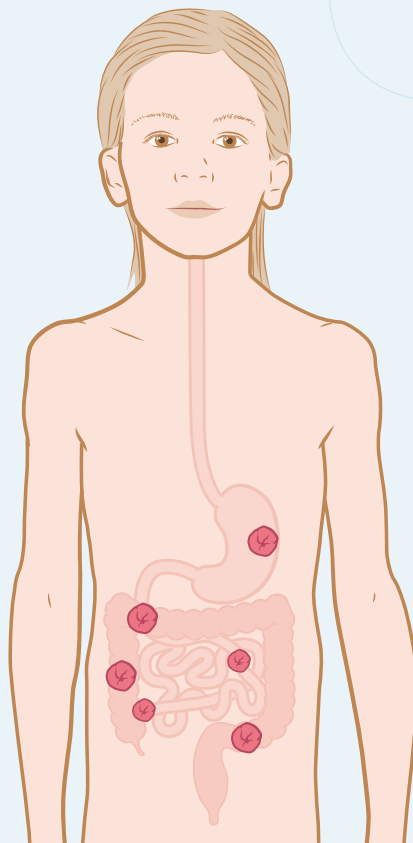
- Starši morajo biti ustrežno obveščeni o možnih težavah po operaciji in načinu obvladovanja težav.
- Zagotovljena naj bo nadaljnja oskrba v bolnišnici in znani kontaktni podatki (medicinska nega, terapevt za stomo, zdravnik) za nujne primere.
- Staršem naj bo omogočen dostop do zdravstvene dokumentacije, kadar je potrebno.

Smernice o
parenteralni prehrani
otrok: parenteralna
prehrana doma

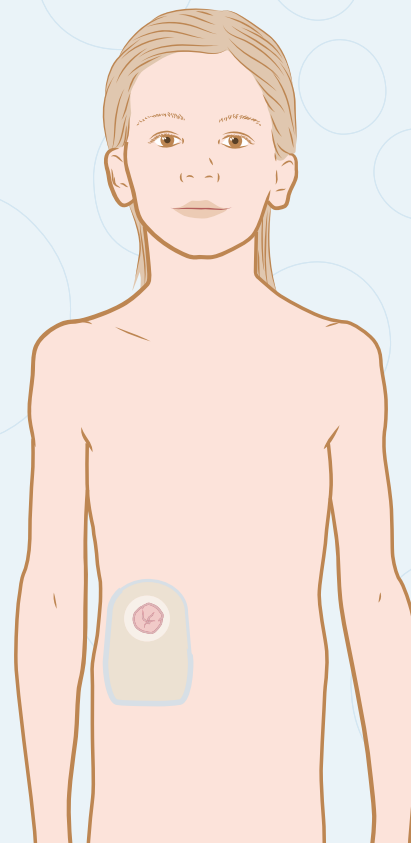




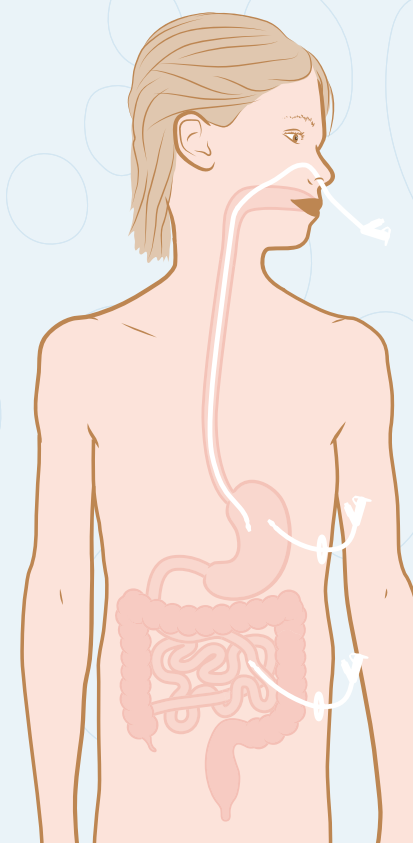
To je stoma. Obstaja več vrst stom na trebuhu. Stoma je del črevesa, ki je speljan na površino trebušne stene in pritrjen na kožo.



Gastrostomo lahko vstavimo v želodec za pomoč pri hranjenju (dovajanje hrane) ali za odvajanje odvečne želodčne vsebine. Stoma je lahko oblikovana v tankem ali debelem črevesju, praviloma omogoča odvajanje blata (terminalna stoma). Nekatere stome omogočajo obe vlogi – blato gre delno v stomalno vrečko, delno pa naprej skozi črevo (bipolarna stoma).



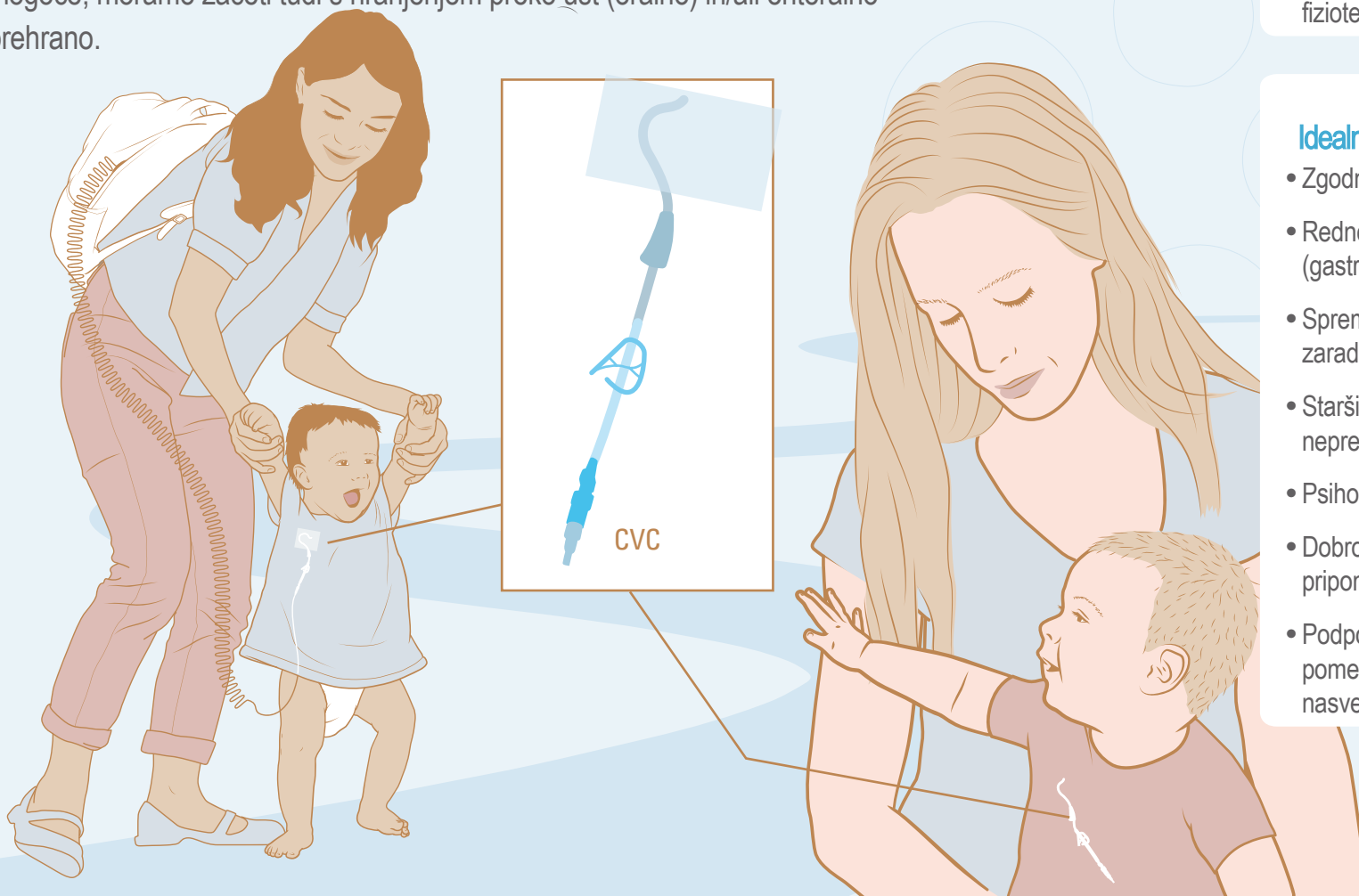
Blato se zbira v vrečki, ki jo je mogoče menjati.



Obstaja več vrst hranilnih cevk: nazogastrična cevka, želodčna cevka in jejunalna cevka.

Nadaljnja oskrba

Preden bolnik s SKČ lahko odide v domačo oskrbo, mora biti njegovo stanje stabilno, popraviti moramo tekočinsko in elektrolitsko ravnovesje ter zagotoviti prehransko podporo – pogosto s pomočjo parenteralne prehrane (PP). Kjer je mogoče, moramo začeti tudi s hranjenjem preko ust (oralno) in/ali enteralno prehrano.



Potrebni ukrepi

- Potrebno je redno spremljanje za zgodnje prepoznavanje in zdravljenje težav.
- Specializirana medicinska nega pomaga pri težavah z oskrbo katetra (npr. rast kože okoli mesta CVK).
- Omogočimo podporo pri prehrani, kadar so prisotne težave s hranjenjem, pridobivanjem na telesni masi ali rasti.
- Multidisciplinarna oskrba, vključno z dostopom do psihološke in fizioterapevtske podpore.

Idealno

- Zgodnje prepoznavanje morebitnih zapletov.
- Redno spremljanje pri ekipi, ki je vključena v oskrbo PP (gastroenterologi, kirurgi, dietetiki).
- Spremljanje zapletov zaradi SKČ in zdravljenja – kot so bolezen jeter zaradi PP, okužbe, tromboze, tehnične težave katetra ali zastoj rasti.
- Starši so obveščeni, na koga se obrniti v nujnih primerih in imajo neprekinjen dostop do podpore (24/7).
- Psihološka, finančna in socialna podpora.
- Dobro organizirana oskrba s PP ter dostop do medicinskih pripomočkov.
- Podpora za izboljšanje kakovosti življenja. Organizacije bolnikov igrajo pomembno vlogo pri povezovanju družin, izmenjavi izkušenj in nasvetov.

Dolgotrajna oskrba

PP: Veliko bolnikov s SKČ je odvisnih od PP. Končni cilj je izboljšati kakovost življenja. Oskrba naj bo organizirana v specialističnem centru. Pri redkih boleznih, kot je SKČ, je pomembno, da so zdravniki, bolniki in starši seznanjeni s specializiranimi strokovnimi centri v državi in tujini.

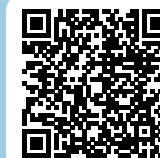
Kirurški posegi: Glede na vzrok in zaplete ima lahko kirurško zdravljenje svojo vlogo. Odločitve o morebitnih posegih morajo biti sprejete v sodelovanju z ekipo za odpoved črevesja, vključujoč otroškega gastroenterologa in dietetika.

SKČ: V specializiranih strokovnih centrih lahko razmislimo o zdravljenju in postopkih za povečanje absorpcijske površine črevesja ali za uravnavanje gibljivosti (motilitete) črevesja. Kirurško zdravljenje je lahko potrebno pri hudih razširitvah delov tankega črevesa, ki povzročajo motnjo prehodnosti (OČNZ/PIPO) ali bakteriško preraščanje (angl. syndrome of intestinal bacterial overgrowth, SIBO).

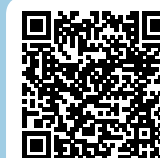
Zdravila: Zdravljenje lahko vključuje zdravila za lajšanje težav, spodbujanje gibljivosti (motilitete) črevesja, povečanje absorpcijske zmogljivosti črevesja ali zmanjšanje bakterijskega preraščanja (SIBO)

**Nasveti in triki**

Video za starše in družine: preveza centralnega venskega katetra doma



Video za starše in družine: odklop PP infuzije doma



Bolnikova pot Osnovna šola

Ko otrok začne hoditi v šolo, se veliko spremeni – še posebej, če je odvisen od PP. Pojavijo se vprašanja, kot so: Ali lahko sodeluje pri dejavnostih kot njegovi vrstniki? Kakšna podpora je potrebna v šoli?

Že v osnovnošolski dobi je pomembno, da otrok spozna svojo bolezen in razvije samostojnost. Koraki vključujejo:

- Staršem in otroku moramo pomagati pri razumevanju bolezni.
- Vključiti ga moramo v lastno oskrbo (npr. pri negi stome ali pripravi zdravil).
- Spodbuditi ga moramo, da prevzame del odgovornosti pri rednih pregledih.

To je ključno za nemoten prehod v puberteto in odraslost.



Potrebni ukrepi

- Starši naj preverijo, katera šola je najprimernejša za njihovega otroka – redna ali specializirana.
- Pomagati moramo staršem pri izobraževanju učiteljev/skrbnikov in po potrebi določiti kontaktne osebe za podporo.
- Omogočiti moramo dodatno podporo, kadar je potrebna. Koristen je lahko stik z drugimi starši in bolniki.
- Otroku s SKČ morda pogosto potrebuje stranišče – zagotoviti moramo ustrezno okolje ozavešteni odgovorne, da se otrok počuti varno (npr. ločeno stranišče, razumevanje pri odhodu sredi pouka).

Idealno

- Otroku lahko obiskuje šolo, pri tem se starši počutijo podprte.
- Otroku lahko sodeluje pri vsakdanjih dejavnostih kot njegovi vrstniki.

Pripomočki za počitnice
za bolnike z odpovedjo
črevesja





Ko otrok odrašča, se pojavijo nova vprašanja:

- Kako lahko mladostnik postane samostojen pri upravljanju s CVK in PP?
- Kako se spoprijeti z boleznijo v osebni in družabni življenju?
- Kako bolezen vpliva na spolnost in vzpostavljanje odnosov?

Potrebni ukrepi

- Redno spremljanje za zgodnje prepoznavanje težav.
- Po potrebi interdisciplinarna terapevtska podpora, vključno s svetovanjem o spolnosti.

Pomembni psihološki dejavniki:

- Samozavest
- Razvijanje veščin za obvladovanje težav SKČ
- Delovanje v družbi (socialno funkcioniranje)

Prehod v odraslost:

- Od zgodnjega otroštva se trudimo za postopen prehod k samostojnosti.
- Medicinski prehod naj se začne najkasneje pri 15–16 letih.
- Vključuje tudi pogovor o spolnosti.

Idealno

- Mladostnik lahko živi čim bolj samostojno življenje z malo omejitvami.
- Zna obvladovati svojo bolezen in ve, kje poiskati pomoč.
- Starši ga podpirajo pri iskanju svoje poti v odraslost.

Video za starše in družine: prehod oskrbe – sodelovanje staršev in otroka



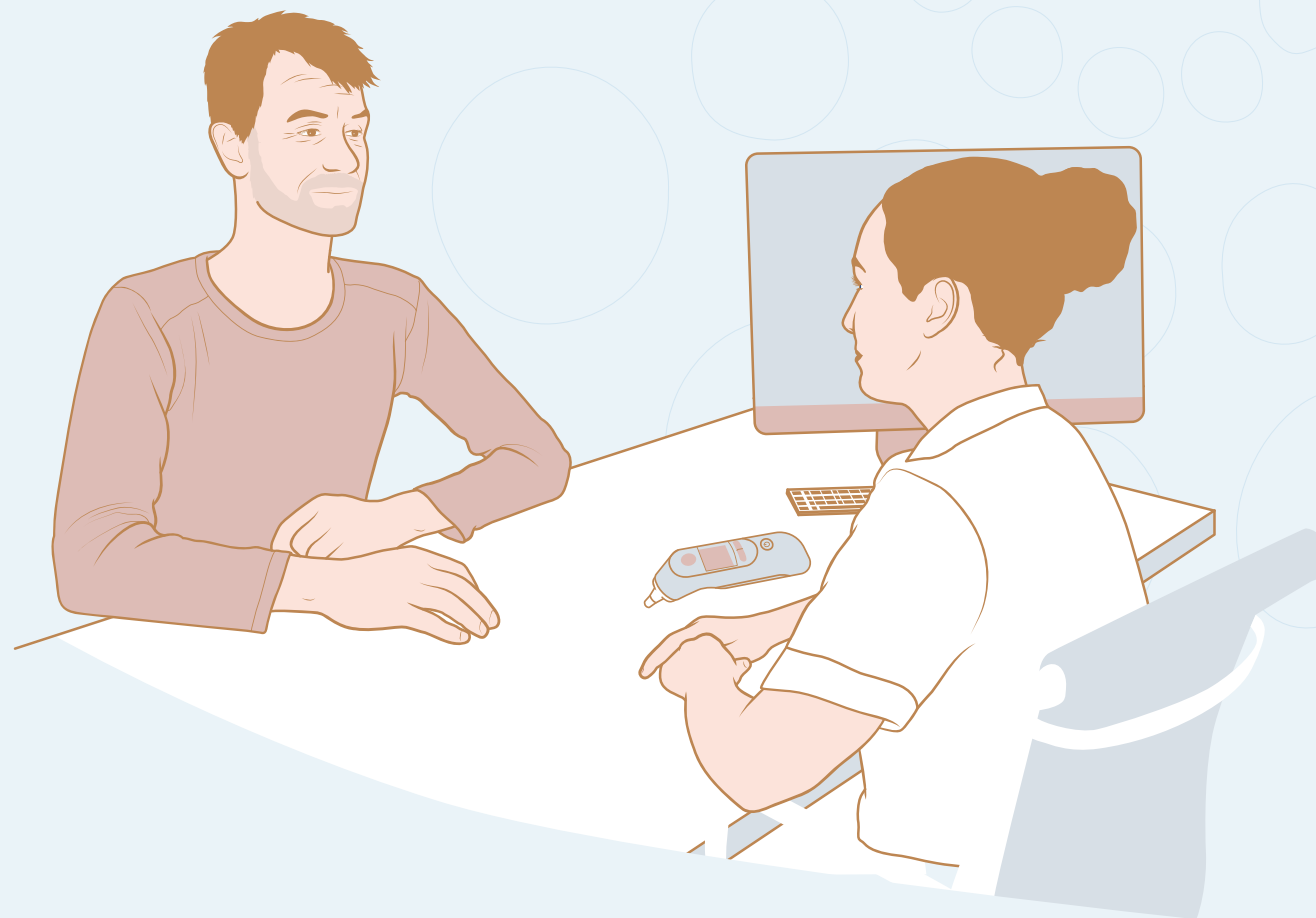
Pripomočki za počitnice za bolnike z odpovedjo črevesja



Odrasli s SKČ potrebujejo zdravnika, ki ima izkušnje z dolgotrajnim potekom bolezni. Nekatera vprašanja se pojavijo šele kasneje v življenju.

Pogosta vprašanja bolnikov s SKČ:

- Kaj lahko pričakujem skozi življenje?
- Kakšna je verjetnost, da SKČ prenesem na naslednjo generacijo (genetsko)?
- Ali obstajajo posebnosti pred in med nosečnostjo?
- Kakšni dolgoročni zapleti se lahko pojavijo?



Potrebni ukrepi

- Zdravniški pregledi pri specialistu za SKČ, kadar je to potrebno.
- Posvet z drugimi specialisti, kadar je to potrebno.

Idealno

- Odrasla oseba ve, na katere strokovnjake se lahko obrne.
- Ima dobro kakovost življenja z minimalnimi omejitvami povezanimi s SKČ.



**Funded by
the European Union**

Funded by the European Union (EU4Health Programme). Views and opinions expressed are however those of the author(s) only and do not necessarily reflect those of the European Union or the Health and Digital Executive Agency (HaDEA). Neither the European Union nor the granting authority can be held responsible for them.



European
Reference
Network

ERNICA