



Nationell riktlinje

2016

På uppdrag av Svensk Gastroenterologisk Förenings styrelse

Tarmsvikt – Handläggning och behandling

Datum för fastställande: 2016-02-06

Datum för översyn:

Datum för revidering:

Arbetsgruppens ordförande:

Lars Ellegård, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

lasse.ellegard@vgregion.se

Arbetsgruppens medlemmar:

Ingvar Bosaeus, Sahlgrenska universitetssjukhuset, Göteborg

Per Hellström, Akademiska sjukhuset, Uppsala

Greger Lindberg, Karolinska universitetssjukhuset, Stockholm

Gunilla Hoffman, Centralsjukhuset Kristianstad

Åke Nilsson, Skånes universitetssjukhus, Lund,

Innehåll

INNEHÅLL	2
FÖRORD	3
SAMMANFATTNING	4
PRINCIPER FÖR BEHANDLING AV PATIENTER MED TARMSVIKT	4
GRUNDPRINCIPERNA I PRAKTIKEN, AKUT OCH PÅ SIKT	5
1. BAKGRUND	8
DEFINITION, ORSAKER OCH KONSEKVENSER	8
VÅRDKEDJAN VID TARMSVIKT	10
MÅL FÖR TARMSVIKTSMOTTAGNING	10
2. UTREDNING VID TARMSVIKT	12
3. BEDÖMNING AV ÖVRIGA ORGANFUNKTIONER VID TARMSVIKT	14
NJURFUNKTION	14
LEVERFUNKTION	14
4. KOMPLIKATIONER VID TARMSVIKT	16
BAKTERIELL ÖVERVÅXT	16
DIARRÉ/ÖKAT STOMIFLÖDE	16
SMÄRTA	17
KATETERRELATERAD INFEKTION	17
5. FARMAKOLOGISK BEHANDLING VID TARMSVIKT	19
DIARRÉ/FLÖDESMINSKANDE LÄKEMEDEL	19
GLUKAGON-LIKA PEPTIDER	19
SUBSTITUTIONSBEHANDLING	20
6. NUTRITIONSBEHANDLING VID TARMSVIKT	22
GRUNDLÄGGANDE NUTRITIONSBEHANDLING	22
VÄTSKA, KOSTTILLÄGG OCH SUPPLEMENTERING	24
ARTIFICIELL NUTRITION	27
7. ÖVRIG BEHANDLING VID TARMSVIKT	32
KIRURGISK BEHANDLING	32
TUNNTARMSTRANSPLANTATION	34
VÅRD OCH BEHANDLING VID TARMSVIKT OCH STOMI	34
HJÄLPMEDEL	35
8. REHABILITERING	36

Förord

Tarmsvikt utvecklas när upptag av näring, salt och vatten från tarmen har reducerats till en nivå som nödvändiggör nutritions- och vätskebehandling för att upprätthålla hälsa. Personer med kronisk tarmsvikt (engelsk beteckning Intestinal Failure, IF) utgör en liten patientgrupp med kroniska funktionshinder, som ofta medför betydande förändringar i det dagliga livet med påverkan på livsföring, arbetsförmåga och livskvalitet. Utan adekvat behandling leder detta till undernäring och/eller dehydrering. Patienter med tarmsvikt har därmed speciella individuella behov av vård och rehabilitering.

I många europeiska länder är vården av patienter med kronisk tarmsvikt koncentrerad till några få centra, vilket lett fram till internationella evidensbaserade riktlinjer[1-4]. Dessa kan ligga till grund för nationella och lokala behandlingsrutiner.

I Sverige är vården för patienter med tarmsvikt utspridd, där enstaka patienter vårdas antingen vid enheter för gastrointestinal kirurgi eller medicinsk gastroenterologi. Större antal patienter finns främst vid universitetssjukhusen.

Svensk förening för gastroenterologi (SFG) ställde sig 2010 bakom en första version av detta vårdprogram. Nu presenteras en reviderad version utarbetad av Samarbetsgruppen för intestinal funktion (SNIF) inom SFG.

I denna version finns nu en sammanfattning av principerna för behandling av tarmsvikt, och avsnitten om farmakologisk och kirurgisk behandling samt komplikationer till tarmsvikt har utökats med bl a val av parenterala preparat, leverpåverkan, kateterburna infektioner och nya substanser som GLP-analoger.

Syftet med detta reviderade vårdprogram är att åstadkomma en samsyn kring principerna för identifiering, behandling, uppföljning samt utbildning av patienter med tarmsvikt.

Arbetsgruppen SNIF:

Lars Ellegård, Ingvar Bosaeus, Per Hellström, Greger Lindberg, Gunilla Hoffman, Åke Nilsson

Sammanfattning

Principer för behandling av patienter med tarmsvikt

Behandlingsmål vid tarmsvikt är att undvika intorkning, elektrolytrubbningar och specifika bristtillstånd samt att upprätthålla viktstabilitet med energi- och proteinbalans.

Tarmsvikt behandlas med iv och po väsketillförsel och nutrition med elektrolyt-, vitamin-, och mineraltillskott samt motorik- och sekretionsdämpande medel. Behovet av iv terapi avgörs av tarmens funktion som beror på:

- Kvarvarande tarmlängd.
- Om kolon finns kvar eller ej; för patienter med kolon kvar räcker ofta peroral behandling; vid hög stomi behövs vätska, elektrolyter och ofta nutrition intravenöst.
- Individuell variation i sekretion/absorption/motilitet.

1. Vätska och elektrolyter

Vid jejunostomi kan stora mängder vätska och Na förloras och dehydrering med Na brist uppstå. Normalt S-Na kan ses även vid Na-brist. Notera vikt, törst, urinmängder och stomiförluster! Räkna med förluster på ca 100 mmol/L Na och ca 15 mmol/L K från stomin Obs! Lågt S-K kan bero på ökad aldosteronproduktion till följd av Na brist och dehydrering. Hitta en regim med po vätskeersättningsmedel och iv tillförsel som ger bra urinproduktion, normala serumelektrolyter och normal utsöndring av Na och K i urin. Hög stomi eller colon inkopplad gör stor skillnad i möjligheterna att klara vätskebalansen med po tillförsel.

2. Energi- och proteinbehov

Normalt sammansatt kost kan ges, med individuell variation. Betydande andel absorberas, ofta 50-80% av energi- och proteininnehåll. Fettreducerad kost ges när kolon är kvar.

3. Divalenta metalljoner

Stor risk för Mg brist! Det finns även risk för brist på Ca och Zn. Lätt sänkta värden av dessa ses vid samtidig inflammation. S-Mg dålig markör för brist. tU-Mg betydligt bättre. Peroral substitution av Mg och Ca men parenteral substitution med Mg behövs ofta vid jejunostomi.

4. Vitaminer

Alltid B12 som injektion. D-vitaminbrist vanligt; alltid substitution, ofta i höga doser. Viss risk för A- och E-vitaminbrist. Även med normal kost viss risk för brist på vattenlösliga vitaminer. Multivitamin-mineral preparat ges po.

5. Farmaka

Rutinmässigt ges motorikhämmande medel som loperamid eller i undantagsfall kodeinfosfat. Protonpumpshämmare kan förbättra digestionen och minska stomiflöde något.

6. Minimering av komplikationer

Infektion via venport är en allvarlig biverkning. Skötseln av subkutan venport måste vara rigorös. Det krävs förtrogenhet med metabola komplikationer och leverpåverkan vid intravenös nutrition och hur de yttrar sig i klinisk-kemiska test.

Grundprinciperna i praktiken, akut och på sikt

1. Vatten och elektrolyter

- A. AKUT: Finns dehydreringssymptom som ökad törst, snabb viktnedgång, minskade urinmängder och hypotension? Bedöm stomiflödenas storlek! Räkna med Na⁺-förlust på ca 100 mmol Na⁺/L i stomiflödet dvs storleksordningen 5-6 g NaCl/L. Substituera snabbt med 0,9 % NaCl, alternativt Ringer-acetat, eller glukos med elektrolyttillsatser för att eliminera dehydreringssymptom, normalisera urinmängder och elektrolyter, och sänk kreatinin till stabil nivå.
- B. Följ kreatinin och urea, Na, K, Mg, U-Na, K och kreatinin med täta intervaller till stabila förhållande, därefter med 2-3 månaders intervall. Mindre än 20 mmol/L Na i urin i enstaka prov, eller omvänd kvot Na/K indikerar Na brist. Na och vattenbrist ger aldosteronpåslag som ökar K och Mg förluster i urin och bidrar till låga serum K och Mg. Upprepade episoder med hypovolemi kan på sikt ge prerenal njursvikt. Bedöm långsiktiga elektrolyt- och vätskebehovet och dimensionera den intravenösa tillförseln som en del i den parenterala nutritionen.
- C. Minimera det intravenösa behovet genom dryckesregim med flitig användning av perorala rehydreringsmedel (Oralyt APL innehåller 90 mmol Na per L och Resorb 60 mmol Na/L), men vid höga stomiflöden bör substitutionen av vätska och Mg vara IV, då peroral substitution ofta ökar flödet.

2. Energi och protein behov

- A. Stor valfrihet i födointaget i enlighet med patientens önskemål. Dietist beräknar behov och peroralt intag och ansvarig läkare bedömer ungefärlig sannolik absorptionsgrad.
- B. Om kolon finns kvar är fettreducerad kost oftast indicerad. Minskar diarré, njurstensbenägenhet, och förlust av divalenta metalljoner. Även om fettabsorptionen är något sämre än protein och kolhydratabsorptionen pga gallsaltsbrist, finns ej skäl ge fettreducerad kost till stomipatienter.

3. Divalenta metalljoner

- A. Mg brist är vanligt. Adekvat hydrering och Na balans minimerar förlusterna i urin. Många patienter med hög stomi behöver iv Addex-Mg, ca 40 mmol/vecka. Effekten av perorala Mg tillskott är variabla, prova!
Obs! Hypomagnesemi kan ge sekundär hypokalcemi genom försämrad parathormonsekretion.
- B. Om Mg eller vit D brist ej föreligger är standard kalcium eller kalcium/D-vitamin preparat oftast tillräckliga. Kalciumrika mjölkprodukter och mjölk kan drickas om det ej ökar stomiflöden eller diarré.

- C. Zn kontrolleras och tillskott i form av Solvezink ges vid låga värden. Obs att Zn brist har en antianabol effekt. Zn, Mg, Se, Ca kan alla vara lätt sänkta utan brist vid samtidig inflammation med hypoalbuminemi.
- D. Järnbrist, också utan anemi, är vanligt och behandlas i första hand med peroralt järn, men ofta kan parenteralt järn behövas pga biverkningar.

4. *Vitaminer.*

Kobalamininjektioner, bör ges som 1 mg med 1-2 månaders intervall. Folat 1mg/d och multivitaminpreparat med mineraler.

Det intravenösa tillskottet av vitaminer som kan ges till de patienter som har parenteral nutrition är doserna i Soluvit plus Vitalipid och i Cernevit anpassade till dygnsbov och kan vara otillräckliga för dem som inte får PN dagligen.

Innehållet av vitamin D i både Vitalipid och Cernevit är rätt lågt. Vid tolkning av analys av 25-OH-vitamin D i blod skall observeras att Vitalipid innehåller vitamin D2, och Cernevit D3. Standard kalcium/vitamin D3 preparat ger ofta för lite D-vitamin, och Detremin i individuell dos (ofta 3-6 droppar/d och ibland mycket högre) behövs ofta. Parenteralt D-vitamin finns som licenspreparat (Vicotrat, Heyl)

A-vitamin i form av retinol 50000 IE/d (licenspreparat Arovit, Bayer) och E-vitaminpreparat behövs hos vissa patienter, speciellt vid samtidig behandling med resiner. E-vitaminhalten bör relateras till kolesterolhalten, som ofta är mycket låg hos patienter med tarmsvikt

5. *Farmaka.*

- A. Effekten av **loperamid** ofta måttligt vid hög stomi, även i hög dos. Upp till 15 tabl loperamid á 2 mg per dygn. **Kodeinfosfat** eller **tinctura opii** bör inte användas annat än som sista utväg pga risk för att utveckla beroende eller NBS, narkotiskt tarmsyndrom. Om nödvändigt, prövas kodeinfosfat 5 mg/ml 10-20 ml x 4 eller Tinct opii 100 mg/ml 20-40 dr x 4. Att öka dosen av kodein eller tinc opii ger ofta buksmärter och illamående.
- B. **Protonpumpshämmare** kan minska stomiflöden, men effekten är ofta måttlig. Syrasekretion och sekundär bikarbonatsekretion minskar. Höjt pH i tarmen kan främja digestionen. Tillförsel av **pankreasenzymer** kan prövas.
- C. **Octreotid** (somatostatinanalog) har prövats men ger sällan positiva resultat och ofta biverkan i form av illamående. Kan prövas på vissa patienter med mycket stora stomiflöden där de positiva effekterna kan överväga. **Klonidin** (Catapresan) har prövats med viss men variabel effekt. Inget av dessa medel är rutinpreparat.

6. *Komplikationsminimering.*

Kateterinfektioner är svåra att helt undvika men riskminimering är central. Vid centra med optimal organisation och mycket stora antal patienter ligger frekvensen som lägst på ca 0,4/1000 dagar hos vuxna och 0,8 hos barn. Svenska siffror är snarare 1/1000 dagar för vuxna.

7. Organisation.

Vid större enheter bör finnas nutritionsteam bestående av läkare, dietist och nutritionssjuksköterska, vilket rekommenderas av ESPEN.

Läkaren har det medicinska ansvaret och ansvarar för medicinska bedömningar, ordinationer, och samverkan med andra specialiteter.

Dietisten beräknar näringsbehov, hur detta kan tillgodoses genom peroral, enteral och intravenös tillförsel och för uppföljning av nutritionsbehandlingens utfall.

Nutritionssjuksköterskan är huvudansvarig för det praktiska genomförandet av parenteral nutrition i hemmet i samverkan med primärvården och patienten själv.

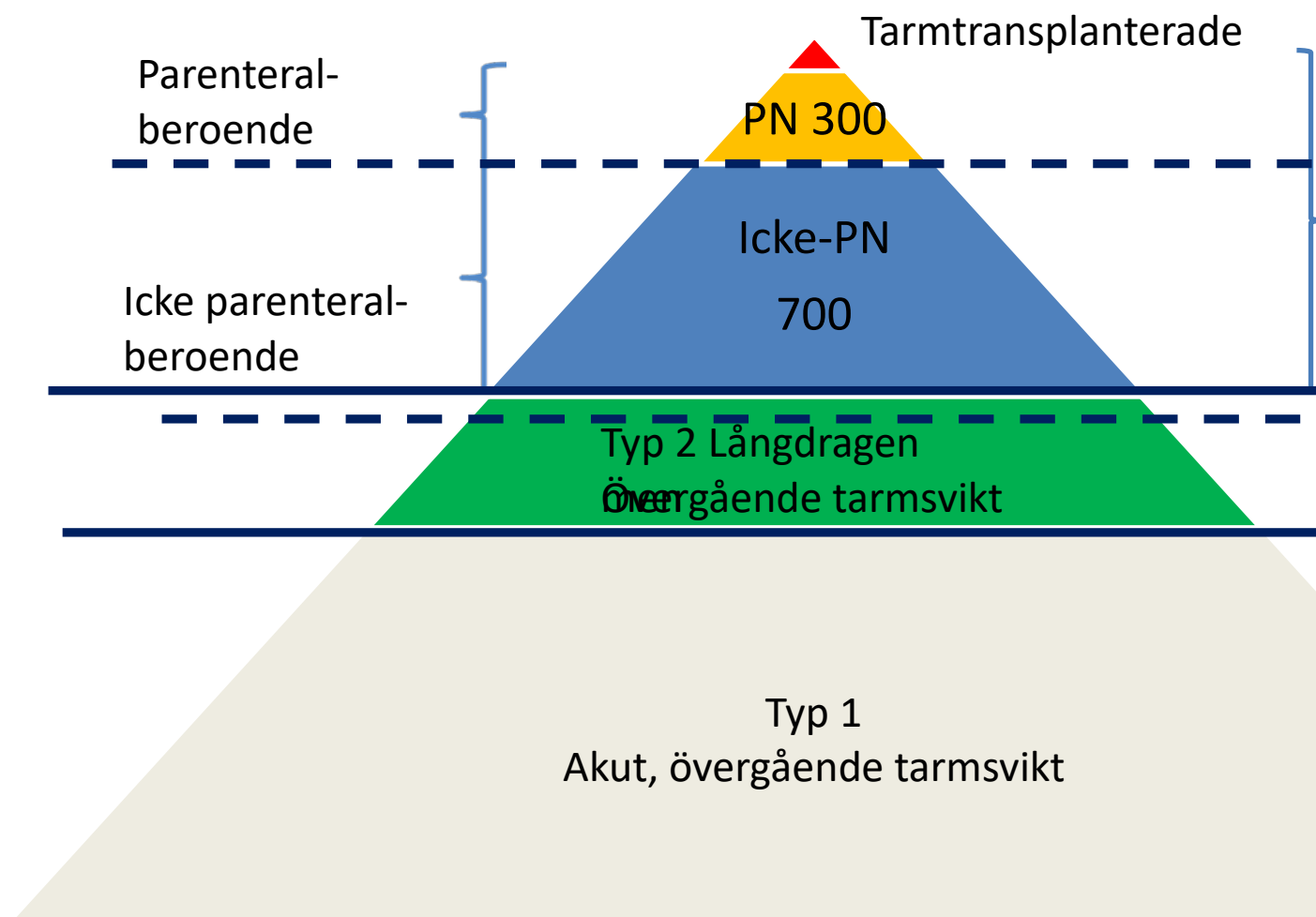
1. Bakgrund

Personer med kronisk tarmsvikt (engelsk beteckning Intestinal Failure, IF) utgör en liten grupp med kroniska funktionshinder, som ofta medför betydande förändringar i det dagliga livet med påverkan på livsföring, arbetsförmåga och livskvalitet. Vardagen påverkas i hög grad av sjukdomstillståndet. Patienter med tarmsvikt har därmed speciella individuella behov av vård och rehabilitering.

Definition, orsaker och konsekvenser

Tarmsvikt utvecklas när upptag av näring, salt och vatten från tarmen har reducerats till en nivå som nödvändiggör nutritions- och vätskebehandling för att upprätthålla hälsa. Utan adekvat behandling leder detta till undernäring och/eller dehydrering.

Indelning och fördelning av olika grupper av tarmsvikt



Tarmsvikt kan enligt figuren ovan indelas i tre typer baserat på kliniken:

- 1 Akut/självläkande tarmsvikt per/postop, gastroenterit (<3mån)

- 2 Övergående tarmsvikt, ex fistlar, kirurgiska komplikationer (<3 år)
- 3 Kronisk tarmsvikt ex. kort tarm, motorikstörningar, strålningseenterit

Tarmsvikt kan definieras och kvantifieras genom balansstudier av näringsupptag från tarmen. Detta är dock mycket resurskrävande, och möjligheter till detta finns endast vid ett fåtal sjukhus i världen

ESPEN (European Society for Clinical Nutrition and Metabolism) har rekommenderat att tarmsvikt ska definieras efter behov av parenteral substitution av energigivande näringsämnen, vatten eller elektrolyter för att upprätthålla vitala funktioner [1]. Med denna definition finns det troligen cirka 300 patienter i Sverige med PN-beroende tarmsvikt. Till detta kommer minst dubbelt så många som inte är PN beroende. Detta vårdprogram omfattar i första hand kronisk tarmsvikt.

Många olika sjukdomstillstånd kan i enstaka fall vara förenade med tarmsvikt, men i huvudsak kan fyra olika orsaker till tarmsvikt identifieras:

- Korttarmssyndrom efter tarmresektion t ex pga Crohns sjukdom, mesenterialkärsocklusion, tumörer
- Sjukdomstillstånd i tarmväggen, t ex Crohns sjukdom, strålenterit, tumörer
- Motilitetsstörningar, såsom intestinal pseudoobstruktion
- Enterokutana fistlar med förluster av tarminnehåll

Tarmsviktens svårighetsgrad varierar beroende på orsak, ibland över tid, och framför allt mellan olika individer. Otillräcklig behandling leder i slutändan till undernäring och/eller uttorkning. Förlust av muskelmassa kan förvärras av katabolism och inflammation. Behovet av behandling och näringstillskott kan variera med tiden beroende på grundsjukdom och funktion hos kvarvarande tarm. Efter tarmresektioner förbättras funktionen i kvarvarande tarm något. Denna process tar lång tid, från 6 månader upp till flera år.

Tarmsvikt innebär ofta svårigheter att upprätthålla god livskvalitet. Flera faktorer har betydelse för detta:

- *Grundsjukdomen*, till exempel kronisk inflammatorisk tarmsjukdom kan i sig ge besvär i form av diarréer, smärtor, trötthet och allmän sjukdomskänsla.
- *Sviktande tarmfunktion* ger sämre näringsupptag med risk för näringsbrister och undervikt, vilket leder till nedsatt prestationsförmåga, både fysisk och psykisk. Oförmåga att reglera salt-vätskebalans ger också nedsatt muskelstyrka, snabb uttrötthet och ibland muskelkramper. Täta toalettbesök, störd nattsömn och läckage från stomi är andra problem som kan drabba patienten.
- *Behandlingen* med kostomläggning, tillskott av extra näring och vätska via sond eller intravenöst dropp, och kirurgisk behandling inskränker påtagligt rörelsefriheten i det dagliga livet. Behandlingen är dock nödvändig för att motverka de besvär som uppstår av tarmsvikt och för att förebygga allvarliga bestående bristtillstånd som nervskador, benskörhet och andra komplikationer.
- De nödvändiga regelbundna *kontrollerna* på sjukhus och behandlingen tar mycket tid, kostar pengar och innebär påfrestningar för både individ och samhälle.

Vårdkedjan vid tarmsvikt

Trots olika problem som hänger samman med tarmsvikt är det möjligt att leva ett gott liv, med hjälp av god vård och rehabilitering. Detta kräver dock sakkunniga insatser från sjukvård, försäkringskassa, socialtjänst m fl i en fungerande vårdkedja.

En väl fungerande vårdkedja förutsätter:

- att man inom sjukvården är medveten om förekomst av tarmsvikt och följer upp personer som löper risk att utveckla tarmsvikt
- att det finns god kunskap om handläggning och förebyggande behandling av besvär och långtidsrisker
- att det finns samstämmiga behandlings- och uppföljningsrutiner för flertalet av dessa patienter
- att personer med tarmsvikt får information och utbildning för att klara sin situation
- att hjälpmedel och näringspreparat finns tillgängliga efter behov utan ekonomiska eller administrativa hinder.

Personer med tarmsvikt behöver inte enbart medicinsk och kirurgisk behandling utan även hjälp och stöd av annat slag för att vardagen ska fungera väl. Det gäller t ex insatser från nutritionssjuksköterska, dietist, stomiterapeut, kurator och psykolog.

Varje klinik som behandlar patienter med tarmsvikt bör överväga om dessa patienter kan omhändertas i multidisciplinärt team. Därigenom kan antalet besök i sjukvården minska, medan utbytet av varje besök ökar genom bättre samarbetet kring patientens problem.

Vid Sahlgrenska universitetssjukhuset har sedan början av 80-talet funnits en mottagning för patienter med tarmsvikt, och andra mottagningar har senare etablerats bl a vid Skånes universitetssjukhus i Lund.

Mål för tarmsviktsmottagning

Målet med en tarmsviktsmottagning är att alla patienter med tarmsvikt skall:

- Ha tillgång till en välfungerande vård och rehabilitering anpassad efter individuella behov.
- Genom tillgång till specialiserad vård och omvårdnad kunna förebygga och undvika komplikationer
- Kunna leva ett liv som så lite som möjligt styrs och begränsas av funktionsnedsättningen
- Kunna nå sina vårdgivare tryggt och enkelt vid behov för rådgivning eller besök
- Bli välinformerade och känna sig eller vara delaktiga i vården. Upplärning av vissa patienter att själv administrera PN innebär stora fördelar och sänkt infektionsrisk.

Detta innebär att det behöver finnas välutbildad personal, kontinuitet i vårdarbetet och tillräckligt med resurser.

Exempel på personal som bör finnas är läkare med kompetens inom gastroenterologi/nutrition/kirurgi/anestesi/smärta, sjuksköterskor med specialkompetens inom artificiell nutrition och stomivård, dietist, undersköterska/koordinator, kurator och psykolog.

God vård leder erfarenhetsmässigt till:

- ökad sjukdomsinsikt
- förbättrat hälsotillstånd
- färre komplikationer
- färre vårdtillfällen

- lägre vårdkostnader
- ökad arbetsförmåga

Referenser:

1. Pironi L, *et al.* ESPEN Endorsed recommendation: definition and classification of intestinal failure in adults: *Clin Nutr* 2015;43:171-180

2. Utredning vid tarmsvikt

Graden av tarmsvikt påverkas av många olika faktorer:

- funktion i kvarvarande tarm
- längd av kvarvarande tarm
- frånvaro av tunntarmens sista del (ileum)
- frånvaro av fungerande kolon
- frånvaro av ileocekalvalv
- förekomst av förträngningar
- överväxt av bakterier i tunntarmen
- nivå på eventuell enterokutan fistel

Dessutom påverkas tillståndet av:

- bakomliggande sjukdom/orsak
- andra sjukdomar
- patientens allmäntillstånd
- patientens ålder.

För ICD-klassifikation bör i allmänhet diagnosen postoperativ malabsorption K912 användas. Därutöver förekommer bl a pseudoobstruktion K592, strålenterit K520, tarmfistlar K632 samt malabsorption efter kirurgiska/medicinska ingrepp K919.

Anamnes

Utöver en sedvanlig grundlig anamnes bör följande särskilt beaktas: kostvanor, viktutveckling, kramper, urinmängd, urinens färg, kartläggning av genomgångna tarmoperationer/kvarvarande tarm, diarréfrekvens respektive tömningsmängd från stomi, avföringens/stomiinnehållets konsistens och färg samt njursten och gallsten. Man bör också ta upp de aspekter av rökning och alkohol som kan vara av speciellt intresse i sammanhanget, liksom arbete, familjeliv, social situation i övrigt samt kontakt med patientförening.

Status

<u>Allmäntillstånd:</u>	Längd, vikt, BMI, hull, muskulatur, ödem, nedsatt hudturgor, blekhet (anemi?) Hyperpné (acidosis?)
<u>Hjärta och blodtryck:</u>	Puls (hypovolemi?), blodtryck(hypovolemi eller hypertoni?)
<u>Buk:</u>	Operationsärr, ömhet, resistenser, leverförstoring, stomi, fistelöppningar.
<u>Rektal undersökning:</u>	Hudirritation kring ändtarmsöppningen (t ex vid uttalad diarré), perianala fistlar
<u>Nervsystemet:</u>	Vibrationssinne, hyperreflexi/kramppbenägenhet (hypokalemi, hypomagnesemi) polyneuropati (E-vitaminbrist)

Laboratorieprover

Vid misstanke på brister:

Blod- eller	B-Hb, MCV
Serumanalyser ¹	Järnstatus: S-Fe+TIBC alternativt S-Ferritin Elstatus: S-Na, K, Ca, Mg, PO ₄ , Kreatinin Eventuellt S-Zn Vitamin B12 (om ej parenteral substitution) + Folat Protrombinkomplex /INR (Vit K-brist/leverdysfunktion?) Vitamin A (S-retinol) Vitamin E (S-tokoferol) Vitamin D (S-25-OH-vitamin D)
Urin ²	Dygnsvolym. tU-Na, K (natriumbrist? sekundär hyperaldosteronism?) tU-Ca, Mg (Mg-brist?) U-Na
Feces/stomi	Dygnsvikt (tF-vikt) och dygnsvolym (tF/stomi-volym) - bör jämföras med urinvolym. F-calprotektin vid misstanke på IBD-skov F-elastas vid misstanke på exokrin pankreasinsufficiens
<u>Vid misstanke på dehydrering:</u> ³	B-Hb, S-albumin, kreatinin
<u>Syra/bas-status:</u>	Standardbikarbonat alternativt baseexcess (BE), eller blodgas
<u>Övrigt:</u> ⁴	CRP för korrekt värdering av övriga prover vid ev inflammation Leverstatus (ASAT; ALAT, Bilirubin, ALP) S-Urat Urografi (vid njurstensanamnes).

¹De flesta klinisk-kemiska prover ovan påverkas starkt negativt av inflammation, varför CRP alltid bör inkluderas för inflammationsbedömning. Undantag är MCV, Na, K, Vit B12+Folat och PK

²Magnesium och kalium i serum är otillförlitliga vid eventuell brist, som kan föreligga utan låga serumnivåer. Natrium och kalcium i serum regleras strikt via osmoreceptorer respektive PTH varför låga halter av dessa ytterst sällan speglar brist. Urinutsöndring ger betydligt säkrare information. Även Na-halt i stickprov urin ger god information, om <10mmol/l eller U-Na/K kvot<1 talar detta för Na-brist.

³Normala värden kan föreligga trots hypovolemi pga tarmsvikt, undervikt eller inflammation.

⁴Parenteral nutrition ger ofta låggradig godartad leverpåverkan, men alltefter provernas karaktär kan skäl finnas att utesluta annan leversjukdom med sedvanlig laborativ utredning och gallsten med ultraljud av lever och gallvägar, och att alltid beakta möjligheten av läkemedelspåverkan.

3. Bedömning av övriga organfunktioner vid tarmsvikt

Njurfunktion

Förhöjt S-kreatinin ses hos många patienter med tarmsvikt, speciellt vid höglödesstomi. Det speglar oftast en övergående nedsättning av njurfunktionen till följd av små urinmängder, som i sin tur beror på graden av vätskebrist. Dehydrering bör alltid behandlas ambitiöst.

Med tiden kan permanent njurskada uppträda hos patienter med kort tarm och kräva dialys. Observera att vid tarmsvikt ses vid normal hydrering ofta *subnormala* värden på kreatinin pga låg muskelmassa. Njurfunktionsnedsättning kan därför finnas trots helt ”normalt” kreatinin. Därför bör GFR mätas på alla patienter med tarmsvikt som misstänks ha haft någon episod med hypovolemi, speciellt patienter med höglödesstomi.

Upprepade sådana episoder med hypovolemi kan i vissa fall leda till ett paradoxalt tillstånd med *hypertoni* orsakad av s.k. ”tertiär hyperaldosteronism”. Blodtrycksförhöjningen ska då inte behandlas med diuretika, ACE-hämmare eller AT-blockad, eftersom dessa slår ut kroppens viktigaste försvarsmekanismer vid förnyad hypovolemi. Istället används med fördel kalciumantagonister eller beta-antagonister .

Syra/bas-balans

Rubbningar i syra/bas-balansen förekommer ibland vid tarmsvikt. Förhöjd halt av sura ämnen kan medföra behov av natriumbikarbonat i tablettform eller i svåra fall IV, och minimering av kloridtillförseln (t ex acetatbuffrad glukoslösning och andra salter än klorid vid oral kaliumtillförsel). Risk för laktacidosis finns vid mycket kort tarm som är anastomoserad till kolon, och ett högt peroralt kolhydratintag. Även förhöjd halt av basiska ämnen kan förekomma, särskilt vid kaliumbrist och vid kräkningar (se även nedan under magsäckens funktion)

Njursten

Drygt hälften av patienter med korttarmssyndrom har en ökad utsöndring av oxalat i urinen, speciellt vid bevarad kolon. Detta kan orsakas av att fettsyror i tarmen binder kalcium, varvid oxalat lättare absorberas. (Se även under Nutritionsbehandling, kap 7)

Gikt

Många patienter med tarmsvikt har nedsatt urinutsöndring av urat med ökad uratnivå i blodet som följd. Giktsymtom behandlas och förebyggs på samma sätt som hos andra patienter. Observera att antiinflammatoriska medel (NSAID) via prostaglandinsynteshämning kan minska njurgenomblödningen och därför tänkas nedsätta njurfunktionen ytterligare.

Leverfunktion

Det är osäkert om tunntarmsresektion som sådan påverkar leverfunktionen även om tarmshuntoperation vid övervikt kan leda till leverkomplikationer. Parenteral nutrition (PN) medför risk för steatos (fettlever) och gallstas. Vid systeminfektion/sepsis stiger ofta levervärdena markant. Andra faktorer som kan bidra till nedsatt leverfunktion är förträngningar av tunntarmen med stas som följd. Tarmvila innebär risk för atrofi av tarmslemhinnan och kan leda till ökad bakteriell translokation. Malnutrition, kronisk hepatit och många läkemedel kan påverka funktionen. För att minska risken för leverpåverkan bör

om möjligt patienter som behöver parenteral nutrition få en del av sin näringstillförsel per os eller via enteral sond.

Gallsten

När delar av tunntarmen opererats bort ökar risken för gallsten, även vid resektioner av mindre omfattning än som leder till tarmsvikt. En bakomliggande mekanism anses vara att malabsorption av gallsyror leder till mer stenbildande galla.

Ventrikelfunktion

Vissa patienter med tarmsvikt har ökad saltsyresekretion i ventrikeln. Detta ökar risken för sår på tolvfingertarmen och reflux, dels mer magsaft som bidrar till de stora avföringsvolymerna. Förlust av HCl leder till hypokloremisk alkalos som med renal kompensation kan leda till svårbehandlad hypokalemi då H^+ retineras i utbyte mot K^+ . Speciellt patienter med högflödesstomi kan därför ha nytta av syrahämmande läkemedel.

Bentäthet

Majoriteten av alla patienter med tarmsvikt har antingen lätt nedsatt bentäthet (osteopeni) eller benskörhet (osteoporos), och några har även frakturer sekundärt till bristande bentäthet. Detta kan bero på att flera riskfaktorer för osteoporos och frakturer utvecklas vid tarmsvikt, såsom låg kroppsvikt, låg muskelmassa, malabsorption av energi, protein, kalcium och speciellt vitamin D. Alla patienter med tarmsvikt bör därför genomgå bentäthetsmätning med regelbundna intervaller. Om möjligt bör samtidigt kroppssammansättningen beräknas då uppgift om muskelmassa och fettmassa ger ytterligare information om både nutritionsstatus och frakturrisik.

Glukosomsättning

Förhöjd blodsockerhalt är vanlig under och efter tillförsel av stora mängder glukos intravenöst. För låg blodsockerhalt med behandlingskrävande symtom kan uppträda någon timme efter avslutad glukosinfusion. Orsaken är sannolikt en kvardröjande hög insulinnivå i plasma. Vid nedtrappning av glukosinfusionen sista timmen/timmarna minskar eller upphör dessa symtom.

Munhälsa

Tarmsvikt kan påverka munhälsan negativt på flera sätt. Orsaken kan vara rekommendationerna att äta lite och ofta, dricka vätskeersättningslösningar i små portioner över dagen, och att ersätta fett med kolhydrater, vilket kan ge frätskador på tänderna. Läkemedel som loperamid och kodein kan minska salivproduktionen, och muntorrhet ökar risken för karies. Patientens ordinarie tandvårdsteam bör informeras vid nydebuterad tarmsvikt för att om möjligt förebygga dessa komplikationer med exempelvis fluorbehandling.

4. Komplikationer vid tarmsvikt

Bakteriell överväxt

Vid frånvaro av ileocekalvalv, vid nedsatt rörlighet i tarmen eller förekomst av förträngningar tillväxer ofta bakterier i tunntarmen. Denna ökade bakteriella translokation anses påverka leverfunktionen negativt och på sikt kunna leda till leversvikt. Den kan dessutom påverka digestion och absorption av födan samt spjälka gallsyror, vilket kan ge mer diarréer/stomiflöden. Bakteriell överväxt kan diagnosticeras vid skopi med odlingsprov, eller med vätgasutandningstest. Vid stark misstanke kan man möjligen pröva *diagnos ex juvantibus* genom att försöka en kortare kur med förslagsvis ett imidazolantibiotikum och värdera effekten. Långtidsbehandling bör dock undvikas. Klinisk erfarenhet talar för att en del probiotiska preparat ("goda bakterier") i vissa fall kan lindra symtomen.

Diarré/ökat stomiflöde

Förlust av kolon, och därmed dess förmåga att resorbera salt och vatten, skapar problem speciellt för patienter med tarmssvikt.

Patienter med kort eller dåligt fungerande tarm är, särskilt om kolon saknas, känsligare än andra för akuta tarminfektioner och kan vid sådana tillstånd snabbt förlora stora mängder vätska och salter som måste ersättas via intravenös infusion.

För den som har tarmsvikt med en kort tunntarm, ändtarmen kvar och med hela eller delar av kolon bortopererad är diarréerna mest besvärande. De kan vara såväl frekventa som mindre frekventa men voluminösa. Förutom kostanpassning och medicinering för att minska diarréerna och minska tröttheten, behöver patienten förebygga hudskador runt ändtarmsöppningen. Vid avföringsinkontinens kan olika hjälpmedel förskrivas som inkontinensskydd, analpropp, lakansskydd, katetrar. Dessa hjälpmedel är kostnadsfria för patienten.

I status noteras vikt, puls, blodtryck, temperatur, kramper och andra tecken på intorkning. Genom laboratorieprover bestäms akut elektrolyter, albumin, kreatinin, Hb, LPK, CRP. Fecesodling är sällan indicerad. F-Cl difficile toxin tas endast om patienten nyligen genomgått antibiotikakur.

Åtgärder: Vätska ges omgående. I väntan på provsvar kan alltid ges 1000 ml buffrad glukos (t ex Rehydrex eller Glukos 25 mg/ml buffrad) eller NaCl under 1 timme. Buffrad lösning är att föredra då en del av kloriden är ersatt med acetat, vilket minskar risken för acidosis. Ofta behövs minst 3-4 liter vätska första dygnet. OBS att kalium är kärletande; ofta klarar perifera kärl bara ca 40 mmol per dygn. Vid ben-, arm- eller ansiktsskramper: tillsätt 10 mmol Mg i första flaskan utan att invänta provsvar. Totalt ges max 40 mmol Mg första dygnet (risk för oregelbunden hjärtverksamhet). Låt patienten endast dricka små mängder själv, inga alls vid kräkning. När stomiflödet har upphört ges flytande kost. Om detta går bra får patienten äta normal kost efter 1 dygn. Mer än 80 % av patienterna blir återställda inom 1-2 dygn. Observera att både vid parenteral och peroral tillförsel har patienten som regel stort behov av natrium.

När kolon fungerar innehåller avföringen endast små mängder natrium. Utan kolon (hos personer med duodeno/jejuno/ileostomi eller förbindelse mellan tunntarm och ändtarm) blir natriumhalten cirka 100 mmol/l. Detta måste beaktas vid underhållsbehandling av diarréer eller höga stomiflöden, och i synnerhet vid behandling av akut intorkning. Vid peroral

behandling av höga stomiflöden bör vätskeintaget vara saltlösningar som Oralylt (APL) med 90mmol Na/L eller Resorb med 60mmol/l, det senare fri handelsvara utanför TLV:s system.

Smärta

Buksmärta

Patienter med tarmsvikt har av och till buksmärter av olika karaktär. Utredningen bör visa vilken typ av smärta det rör sig om, och utesluta behandlingskrävande orsaker till smärttillståndet. Patienten bör få adekvat smärtlindring, men man behöver också beakta risken för beroende och andra biverkningar av starka smärtstillande medel, framförallt opiater. Vid kroniska buksmärter bör smärtläkare konsulteras för att optimera behandlingen och minimera risken för opiatberoende eller missbruk.

Opioider har en hämmande effekt på motoriken i alla delar av mag-tarmkanalen och kan bidra till svårigheter att inta föda genom påverkan på magsäckstömning och tunntarmsmotorik. Vid långvarig opioidbehandling finns risk att utveckla så kallat narkotiskt tarmsyndrom (NBS=*narcotic bowel syndrome*) som karaktäriseras av återkommande attacker av svår buksmärta. I extrema fall kan ökad dos av opioider hos dessa leda till opioid-inducerad hyperalgesi (OIH). Såväl NBS som OIH kan endast åtgärdas genom nedtrappning och utsättning av opioiderna. Behandling med opioider är också en stark riskfaktor för sepsis hos patienter med parenteral nutrition.

Kateterrelaterad infektion

Nedanstående rekommendationer baseras på europeiska riktlinjer (ESPEN Guidelines) [1,2] för kateterrelaterad infektion (engelska CRBSI, Catheter Related Blood Stream Infection)

Prevention

Använd tunnelerad CVK för långtids (permanent) bruk. Subkutana infusionsportar som Port-a-Cath är ett alternativ. PICC-line är avsett för kortare tids användning och rekommenderas inte för långtids parenteral nutrition.

Använd i normalfallet singel-lumen kateter.

Använd klorhexidinsprit för huddesinfektion.

God kunskap om och strikt tillämpning av skötselrutiner av all personal och i förekommande fall patienten själv är av avgörande betydelse för infektionsrisken.

För att uppnå maximal följsamhet till rutinerna bör lokala rutiner tillämpas strikt.

Det förutsätts att dessa är i linje med nationella riktlinjer i Vårdhandboken [3].

Diagnos och behandling

Blododling är hörnsten i diagnostiken, antingen genom

- Odling från kateterspetsen (om katetern dras eller byts över ledare) eller
- Odling från både kateter och perifer ven (blododling) samtidigt (när katetern inte dras).

Om patienten har en CVK för kortare tids bruk (ej tunnelerad) bör katetern avlägsnas vid:

- infektionstecken vid insticksstället
- klinisk bild av sepsis
- positiv odling från kateterspets bytt över ledare eller
- positiv odling (från CVK och perifert blod).

Om patienten har en långtids/permanent CVK ska den avlägsnas vid:

vid infektion i tunneln eller porten

- klinisk bild av septisk chock
- positiv odling av svamp eller högvirulenta bakterier
- komplicerad infektion (t ex tecken på endokardit, septisk trombos eller annan metastatisk infektion).

I övriga fall kan infarten ofta bevaras. Motivet för detta är att maximera livslängden på kärlaccessen, då förlust av denna har direkt livshotande konsekvenser för parenteralberoende patienter.

Intravenös antibiotikabehandling bör inledas direkt efter blododlingar, och enligt lokala riktlinjer. I väntan på odlings svar bör det kliniska svaret på antibiotikabehandling styra den fortsatta handläggningen.

Referenser:

[1] Staun M, Pironi L, Bozzetti F et al. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Home Parenteral Nutrition (HPN) in adult patients. *Clinical Nutrition* 2009;28:467–479.

[2] Pittiruti M, Hamilton H, Biffi R, MacFie J, Pertkiewicz M. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Central Venous Catheters (access, care, diagnosis and therapy of complications). *Clinical Nutrition* 2009;28:365–377.

[3]. Vårdhandboken. Avsnitt Central venkateter. <http://www.vardhandboken.se/Texter/Central-venkateter/Oversikt/>

5. Farmakologisk behandling vid tarmsvikt

För patienter som har ändtarmen kvar, med hela eller delar av tjocktarmen men med kort eller dåligt fungerande tunntarm, är de besvärande diarréerna det största bekymret. Diarréerna kan vara täta, upp till 20-30 per dygn, eller färre men då voluminösa.

För patienter med stomi är normal tömningsmängd 500-1000 ml per dygn. För personer med kort eller dåligt fungerande tunntarm kan mängden dock vara 2000-6000 ml per dygn.

Mängden beror på hur stor del av tunntarmen som finns kvar och om den kvarvarande tarmen är frisk. Tarminnehållet från en ileostomi/jejunostomi tömmer sig oregelbundet över dygnet, rikligast i samband med mat och dryck. Höglödescolostomin tömmer sig också oregelbundet. Det kan vara långt mellan tömningarna, men när den väl tömmer sig kommer stora mängder på en gång.

Diarré/flödesminskande läkemedel

Loperamid. Rekommenderad maxdos 16 mg per dygn kan ibland behöva överskridas.

Kodein. Har tidigare använts i stor utsträckning men bör p g a sin beroendeframkallande effekt undvikas. Opiumdroppar 10mg/ml kan möjligen prövas i desolata fall.

Bulkmedel kan genom sin konsistensökande förmåga ibland vara till nytta för patienter som har tjocktarmen kvar.

Kolestyramin, kolestipol (alternativt licenspreparat kolecevelam) kan minska den gallsyrainducerade diarrén hos patienter med sista delen av tunntarmen borta och tjocktarmen kvar. Det sker dock till priset av ökad steatorré, fettrik avföring, vilket vanligen inträder då mer än ca 100 cm tunntarm avlägsnats. Ofta kan gallsaltdiarré lindras redan av låga doser kolestyramin, t¹/₂-1 påse på morgonen. Somatostatin och liknande preparat såsom oktreatid har visat sig kunna minska avföringsvolymerna vid tarmsvikt. Nackdelar är risk för att effekten minskar vid upprepat bruk, att medlet måste injiceras och att det är dyrbart. Det finns även i depåform för månatliga injektioner. Risken för steatorré ökar också p g a nedsatt stimulering av bukspottkörteln. Preparatet ökar också risken för gallsten. Somatostatin används även för att minska läckage av avföring i enterokutana fistlar.

Saltsyrehämmande läkemedel

Protonpumpshämmare kan prövas speciellt vid höglödesc stomi där hämning av sekretion från ventrikeln kan bidra till att minska stomiflödet. Parenteral administrering kan vara mer effektiv.

Glukagon-lik peptider

Glukagon-lik peptid-1 (GLP-1) och glukagon-lik peptid-2 (GLP-2) bildas i de sk L-cellerna i nedre delen av tunntarmen och colon. Efter födointag frisätts dessa hormoner från tarmen och ger olika effekter.

GLP-1 har som sin mest kända effekt att den är ett inkretin som ökar frisättningen av insulin efter måltid. Dessutom kan GLP-1 förlångsamma ventrikeltömningen efter måltid.

GLP-2 däremot har främst effekt på tarmens tillväxt.

GLP-1 och GLP-2 har delvis samma peptidsekvenser och GLP-1 kan på så sätt vikariera för GLP-2. Teduglutid är en farmakologisk analog av GLP-2 som kan reducera behovet av parenteral näring, vätska och elektrolyter hos patienter med tarmsvikt.

Situationer där teduglutid kan övervägas

Även om Teduglutid visats minska PN behovet för en stor grupp av SBS patienter kan preparatet pga den mycket höga kostnaden övervägas endast i speciella situationer där vinsterna med att avveckla/minska PN eller undvika tarmtransplantation blir särskilt stora. Teduglutidbehandling bör inledas endast av centra med mängderfarenhet av SBS och beslut i det enskilda fallet görs utgående från: a) prognos, b) vårdmöjligheter och vårdtekniska aspekter, c) påverkan på livskvalitet. d) vilka alternativ som finns. d) kostnader för Teduglutid respektive alternativ som kan stå till buds. Erfarenheter från europeiska och amerikanska centra som idag använder Teduglutid är att vissa motiv framträder:

- Extremt kort tarm med höga flöden. Här finns höga kostnader för PN, en livssituation där patienten har dropp dygnet runt, och en sämre prognos än för normalpatienten med SBS bl a pga ökad risk för svår leverpåverkan.
- Mycket stor benägenhet för kateterinfektioner ex hos patienter med ischemisk påverkan i kvarvarande tarm och följande bakteriell translokation.
- Komplicerad kärlsituation som gör att central ingång är teknisk svår.
- Enstaka patienter med andra särskilda omständigheter, ex extremt svår Crohns sjukdom, med malnutrition, fistelproblem etc trots optimal antiinflammatorisk och kirurgisk behandling.

Substitutionsbehandling

(se även kap. 7 nutritionsbehandling)

Pankreaszymer

Bristande stimulering av bukspottkörteln kan förekomma vid tarmsvikt. Detta kan enkelt mätas med fekalt elastas. Hos personer med mycket kort tunntarm kan det ibland löna sig att tillföra pankreaszymer till varje måltid. Doseringen styrs empiriskt, och ofta behövs stora, upprepade doser. Observera att många patienter med tarmsvikt har svårt att digerera gelatinkapslar varför man i sådana fall kan behöva öppna dessa och inta enzymgranulatet direkt.

Övriga läkemedel

Vid misstanke om bakteriell överväxt kan en kort kur med antibiotika såsom metronidazol, ciprofloxacin eller tetralysal prövas. Effekten är ofta mycket god på kort sikt, men pga risk för biverkningar och resistensutveckling bör lägsta möjliga dos väljas, i korta upprepade kurer.

Beredningsformer

Oralt tillförda läkemedel hinner *per definition* ofta inte absorberas lika bra hos patienter med tarmsvikt som hos andra. Detta gäller naturligtvis i än högre grad slow releaseberedningar som därför normalt bör undvikas. Tugtabletter och brustabletter liksom mixturer och

lösningar kan förväntas absorberas bättre än konventionella tabletter och kapslar. Munsönderfallande tabletter kan också vara fördelaktiga, t ex finns PPI i denna beredningsform (Lanzo 15 mg).

Tobak och alkohol

Tobak

Nikotin är skadligt för alla människor. Vid tarmsvikt kan nikotin försämra patientens tillstånd:

- Nikotin minskar aptiten, vilket kan försvåra ett adekvat näringsintag, och ökar samtidigt energiförbrukningen.
- Nikotin stimulerar tarmmotoriken.
- Rökning ökar risken för osteopeni och osteoporos
- Rökare med Crohns sjukdom löper ökad risk för återfall.

Alkohol

Små mängder alkohol är knappast mer skadliga för patienter med tarmsvikt än för andra. Större mängd kan alkohol ge akut magkatarr med illamående, kräkningar och tunntarmsskada med diarréer (mycket vanligt) och folatbrist. Detta kan allvarligt försämra tillståndet vid tarmsvikt. Akut eller kronisk inflammation i bukspottkörteln är också mycket allvarliga och komplicerande tillstånd. Personer med kronisk hepatit bör helt avstå från alkohol.

6. Nutritionsbehandling vid tarmsvikt

Målsättningen med nutritionsbehandlingen är att åstadkomma eller bevara ett för patienten så optimalt näringsstillstånd som möjligt vilket omfattar energitillförsel, vätske- och elektrolytbalans samt att undvika bristtillstånd av protein, fett, kolhydrater, vitaminer, mineraler och spårämnen.

För att nutritionsbehandling ska bli framgångsrik fordras att råden anpassas till patientens individuella behov av ovanstående näringsämnen. Hänsyn bör tas till sjukdom, arbete, fritidsaktiviteter, kulturell bakgrund och familj.

Råden måste också anpassas till patientens egen erfarenhet av hur olika livsmedel påverkar tarmfunktionen.

Grundläggande nutritionsbehandling

För en korrekt nutritionsbehandling kan följande information vara av värde:

- grundsjukdom
- kvarvarande tarmavsnitt och längd
- funktion i kvarvarande tarm och eventuell inflammatorisk aktivitet
- vikt/längd, viktnedgång
- diarréfrekvens/stomiflöde
- nivå på eventuell enterokutan fistel
- medicinering
- supplementering
- aktuell nutritionsbehandling.

Maten

Vanlig mat utgör grunden för nutritionsbehandlingen. Maten bibehåller funktion i tarmar och i lever även om näringsupptaget kan vara begränsat varför intag per os bör uppmuntras även vid parenteral nutrition.

En patient med tarmsvikt utan pågående inflammation kan i många fall tillgodogöra sig det mesta av maten. Tunntarmen har god förmåga till anpassning, ofta ökar kapaciteten i kvarvarande tarm och därmed kan mer näring och vätska absorberas. Den begränsande faktorn är att högt energiintag och därmed stor matvolym kan medföra ökad diarréfrekvens/stomiflöden.

Vid högflödesjejunostomi töms magsäcken snabbare, framför allt på flytande livsmedel, eftersom det bromssystem ("Ileal brake") saknas som normalt aktiveras då föda kommer ner till den sista delen av tunntarmen. Patienten bör dricka lite och ofta och gärna mellan måltiderna, eftersom flytande föda och dryck påskyndar tömningen av magsäcken.

Livsmedel som kan ge långsammare passagetid är t ex ris, pasta och omogna bananer, men sådan mat har inte alltid samma stoppande effekt vid tarmsvikt. Effekten av stoppande respektive lösande livsmedel är mycket individuell.

Kolhydratrik mat bör till största delen bestå av stärkelsesrika livsmedel. Högt sockerintag, främst söt dryck och apelsinjuice, kan ge ökade flöden/diarré troligtvis beroende på ökad osmotisk belastning.

Måltidsordning

Det höga energibehovet gör att en stor del av dygnets timmar kan gå åt till att äta, speciellt om kosten ska vara fettlåg och därmed kolhydratrik vilket ofta ger stor volym till maten. Frukost, lunch och middag samt flera mellanmål rekommenderas för att energiintaget ska kunna fördelas på flera tillfällen. Det finns inget stöd för att tarmen skulle behöva vila under en viss tid av dygnet. Nackdelen med att äta även under kvällar och nätter är dock att det kan störa sömnen pga nattliga diarréer/höga stomiflöden.

Energibehov

Energibehovet är i många fall svårbedömt och patienten bör regelbundet följas upp med kontroll av vikt och eventuellt registrering av energi- och näringsintag.

Vid tarmsvikt minskar det totala energiupptaget, relaterat till den kvarstående tarmens längd och funktion. Ofta absorberas 30-70 procent av intagen energi, men med stora individuella variationer. Om kolonfunktionen finns kvar kan i bästa fall upp till 1000 kcal per dag extra tillgodogöras, delvis genom att kolhydrater i kolon omvandlas till korta fettsyror som absorberas. Patienter som bara förmår absorbera 30-40 procent av energin i maten behöver i allmänhet tillägg av parenteral nutrition.

En grov tumregel kan vara att de flesta patienter kan ta upp cirka hälften av matens energi och näringsämnen. Följ viktutveckling och gärna kostintaget med matdagbok och justera efter detta.

Kostanpassning

Fettreducerad kost

Hos patienter med kort eller sviktande tunntarm och kvarvarande fungerande tjocktarm kan en minskad mängd fett i kosten ge minskad diarré- och steatorréfrekvens.

Hos friska personer tas gallsalterna upp från tunntarmens sista del. Om denna del är bortopererad kan detta inte ske i normal omfattning. Konsekvensen blir att en onormal mängd gallsalter kommer över i tjocktarmen tillsammans med fett. Gallsalterna ger också en minskad absorption, eller t o m en aktiv sekretion, av vätska i tjocktarmen vilket ytterligare bidrar till diarréer. Mat som innehåller lite fett kräver mindre gallsalter. Följden blir minskade diarréer. Eftersom kostbehandlingen ofta kräver mycket stora ändringar i kosthållet bör läkaren noggrant förklara vilken gynnsam effekt den fettreducerade kosten kan ha genom att diarréerna minskar. Av samma skäl bör behandling med fettreducerad kost avbrytas om önskad effekt uteblir.

Fettintaget kan behöva vara så lågt som 40 g per dag för att uppnå god effekt. Om patienten har ett mycket högt energiintag kan detta i praktiken vara svårt och målsättningen får då i stället vara att andelen fett i kosten är så låg som möjligt, helst ej över 20 energiprocent. Vid fettreducerad kost är det mycket viktigt att upprätthålla hög andel av essentiella fettsyror i kosten, och att kontrollera serumnivåer av fettlösliga vitaminer.

Patienter med tarmsvikt utan kvarvarande fungerande tjocktarm kan i enstaka fall ha nytta av fettreducerad kost för att öka upptaget av mineraler. Patienten bör följas upp genom viktkontroller samt bedömning av fett-, energi och näringsintag med exempelvis kostregistrering. Ett behandlingsalternativ kan vara MCT-fett; som har samma energiinnehåll som LCT-fett men som inte är beroende av gallsyror och enzymer från bukspottkörteln för

sitt upptag. Ett fåtal förskrivningsbara särnärprodukter finns men dessa kan ibland vara svåra för patienten att fördrä.

Kostbehandling vid hyperoxaluri

Vid njurstensbildning eller känd hyperoxaluri (ökad utsöndring av oxalsyra) vid tarmsvikt och bevarad och fungerande kolon bör behandlingen bestå av fettreducerad kost.

Patienter med långvarig steatorré har en högre frekvens av njurstensbildning, vilket beror på en ökad utsöndring av oxalsyra via njurarna. I normala fall binder kostens kalcium oxalsyran till ett salt som inte kan tas upp av tarmen. Vid steatorré binds kalcium istället till de långa fettsyrorerna, varför oxalsyra lättare absorberas.

Risken för njursten minskar genom att behandla steatorréen med fettreducerad kost, minska intaget av oxalsyrerika livsmedel, och säkerställa högt intag av kalcium. Dessa patienter bör få rådgivning av dietist. Allmänna råd är bl a att

- dricka mycket
- äta fettreducerad kost
- undvika stora mängder oxalsyrerika livsmedel (t ex rabarber, spenat, choklad)
- äta mycket kalcium
- undvika gramdoser av C-vitamin/askorbinsyra (som omvandlas till oxalsyra) under längre tid

Kostfiber och så kallade svårsmälta livsmedel

Innehållet av kostfiber spelar mindre roll för tömningsvolymerna vid stomi. Teoretiskt kan kostfiber bidra till att magsäckstömningen fördröjs, men ännu finns inga praktiska rekommendationer för detta dokumenterade. Råden bör utgå från en individuell bedömning baserad på en noggrann kostanamnes hellre än att generellt avråda från vissa livsmedel.

Vätska, kosttillägg och supplementering

Vätskeersättningar - perorala rehydreringslösningar

Vid tarmsvikt, särskilt då kolon saknas, kan vätskeersättningar vara nödvändiga för att upprätthålla salt- och vätskebalansen.

Om patienten utsöndrar mindre än 20 mmol natrium i urin per dygn, har omvänt Na/K kvot (<1) i urin, eller har omätbara nivåer av natrium (<10mmol Na/L) i stickprov av urin behövs extra tillskott av natrium.

Bäst upptag erhålls med kombinationen salt + socker som finns i Oralyt och Resorb. Speciellt Oralyt med sitt högre natriuminnehåll kan vara svårt att fördrä, men ofta går detta lättare med tiden, och vissa patienter kan dricka 1,5-2,5 L/dag och på så sätt klara sig utan IV dropp.

Salttablettor upp till ca 15 g per dag har en positiv effekt på saltbalansen hos de flesta men kan orsaka illamående och kräkningar. Förutom salttablettor bör maten saltas extra och/eller saltrik mat väljas. Observera att för mycket salt kan öka stomiflödet.

Den totala urinvolymen bör inte understiga 1 liter per dygn pga risk för njurstensbildning vid alltför koncentrerad urin, och risk för försämrad njurfunktion på sikt.

Kosttillägg

När energi- och/eller proteinbehov inte kan täckas med vanlig mat bör i första hand kosttillägg användas. Med hjälp av individuellt anpassade kosttillägg kan situationen ofta

förbättras. Även produkter som enbart innehåller kolhydrater, oftast maltodextrin, utan vitaminer eller mineraler, kan vara ett alternativ för en del patienter för att höja energiinnehållet i kosten. Man bör dock vara försiktig, då sådana produkter kan öka diarréer/flöden.

Supplementering

Vattenlösliga vitaminer

För alla patienter där den sista delen av tunntarmen tagits bort rekommenderas B 12-substitution, i första hand parenteralt. Tablettbehandling kan vara ett alternativ, t ex vid samtidig AVK-terapi, men effekten måste då säkerställas med kontroll av S-vitamin B12.

Fettlösliga vitaminer

Patienter med steatorré och gallsyremalabsorption har ofta svårigheter att ta upp fettlösliga vitaminer. Bristen på enskilda vitaminer och kliniska konsekvenser av detta varierar. Låg bentäthet är mycket vanligt hos patienter med tarmsvikt och man bör därför se till att alla får tillräckligt med kalcium och vitamin D. Brist på vitamin D är sannolikt vanligare än brist på övriga vitaminer exklusive B12, och kan förekomma även utan tecken till fettmalabsorption. Riskfaktorer är bl a låg solexposition, parenteral nutrition utan vitaminsubstitution och interaktion med läkemedel som t ex kortison. S-25-OH vitamin D bör därför kontrolleras hos alla patienter med tarmsvikt. Vid substitution krävs ofta mycket höga doser jämfört med i övrigt rekommenderade intag, och konventionella kalk/vitamin D-kombinationer ger sällan tillräcklig effekt. Vid tarmsvikt med konstaterad brist på D-vitamin (<50 nmol/l) föreslås högdoserade preparat t ex Detremindroppar: 5drp (62ug) dagligen med terapikontroll efter 6-8 veckor. Dosen kan ökas åtminstone till 500ug/dag under fortsatt kontroll. Om kvarstående brist trots massiv per oral substitution rekommenderas parenteral tillförsel, f n licenpreparat Vicotrat D, 1 ml i.m. var tredje månad. D-vitamin i serum, speciellt vid konstaterad osteopeni/osteoporos, böra vara 75-125 nmol/l.

Stora doser av fettlösliga vitaminer bör endast ges vid dokumenterad brist. Vitamin K syntetiseras av tarmbakterier och vitamin K-brist kan förekomma hos patienter utan kolon, vid långvarig antibiotikabehandling, eller långvarig parenteral nutrition utan tillskott av Vitamin K. Upp till 30% av patienter med tarmsvikt har tecken på K-vitaminbrist som spontant förhöjt PK/INR (ref Ellegård CN 2013). Brist bör också alltid misstänkas vid blödningsbenägenhet.

Brist på Vitamin A är ovanligt men kan ge ögonsymtom och nattblindhet, och vid samtidig zinkbrist även smakförändringar. Diagnos ställs genom analys av retinol i serum. Värden under 1umol/l definitivt bör substitueras liksom vid minsta misstanke på nedsatt mörkerseende och värden under 1,6 umol/l

Cirka 1/3 av patienter med tarmsvikt har låga nivåer av vitamin E, men den kliniska betydelsen är oklar. Enstaka patienter kan behöva mycket stora orala doser för att serumnivån ska förbättras. Observera att vitamin E transporteras i blodet bundet till lipoproteiner, varför serum halterna varierar med S-kolesterol. Vid tarmsvikt med engagemang av distala ileum ses ofta låga kolesterolvärden, varför man bör förvänta sig låga halter S-tokoferol. Värden under 10mmol/l bör förmodligen substitueras, liksom högre värden vid misstanke på polyneuropati.

Som allmänt vitamintillskott rekommenderas en vanlig multivitamin-tablett per dag till dem med måttliga diarréer/stomiflöden och ett gott födointag, och två multivitamin-tabletter per dag när födointaget är bristfälligt eller diarréerna/stomiflödena mycket stora.

Vatten, mineraler och spårämnen

Vatten och natrium

Normalt omsätter tunntarmen 7-9 liter vatten per dag, varav 80-95 procent absorberas redan i tunntarmen. Huvuddelen av resterande vätska återupptas i kolon. Om stora delar av tarmen opererats bort kan ökade förluster leda till rubbning av vätskebalansen, brist på natrium, magnesium och kalcium samt rubbad syra/bas-balans. Det normala vätskebehovet hos vuxna kan grovt uppskattas till 35 ml per kg kroppsvikt och dygn. Särskilt vid höglödesstomi kan vätske- och elektrolytbehovet vara betydligt högre.

Parenteral vätskeersättning

Patienter utan tjocktarm och med mindre än 150-200 cm tunntarm behöver, pga otillräcklig absorption av perorala lösningar, ofta parenteral salt-vätskeersättning även om funktionen hos den kvarvarande tarmen kan räcka för övrig nutrition. Vanlig basbehandling är Ringeracetat, fysiologisk koksaltlösning, eller buffrad 2,5% glukos, och ofta med tillsats av magnesium.

Magnesium

Magnesiumbrist är den vanligaste spårämnesbristen vid tarmsvikt, och diagnosticeras bäst via låg dygnsutsöndring i urin. De första symtomen brukar vara tendens till stickningar eller annan känsel förändring i händer och/eller fötter och ibland runt munnen. I början visar sig symtomen framför allt efter fysisk aktivitet eller ansträngning. Därefter ses gradvis ökande tendens till muskelkramp. Samma symptom kan ses vid intorkning p g a salt-vätskeförluster som också föreligger hos patienter med stora stomiflöden. Ett lågt serumvärde och framför allt urinutsöndring <1 mmol per dygn indikerar magnesiumbrist. Tillskott av magnesium kan vanligen ske peroralt, men om parenteral infart behövs av andra skäl kan Mg tillskott med fördel ges parenteralt. Balans vid parenteral tillförsel kan vara 10 mmol var till varannan dag. Per oral dos är 10-60 mmol magnesium per dag (obs risk för diarré vid hög dos).

Zink

Symtom på zinkbrist är aptitlöshet, viktförlust och smakförändringar. Vid mer akuta bristtillstånd, som hos personer med parenteral nutrition utan zinktilförsel, förekommer också diarré, mentala förändringar, hudinflammationer, försämrad sårhäkning och håravfall. För närvarande finns inte underlag för generella rekommendationer för zinktilförsel vid tarmsvikt. Vid analys av S-zink bör hänsyn tas till ev. inflammation som via lågt albumin ger falskt låga värden.

Kalcium

Malabsorption av kalcium och vitamin D kan öka risken för benskörhet. Malabsorption av kalcium tycks vara mer uttalad hos personer utan kolon. Om patienten inte får tillräckligt med kalcium via kosten bör tillägg av kalcium ges (500-1000 mg per dygn beroende på kostintag). Alla med nedsatt bentäthet (90% av alla tarmsviktpatienter, (ref Ellegård CN 2013)) behöver kalciumtillägg och bör även få vitamin D, förslagsvis åtminstone 40ug (1600E)/dag som i kombination med kalcium.

Järn

Järnbrist förekommer ofta vid tarmsvikt och kan då orsakas av såväl lågt intag som malabsorption. Pågående blödningar eller inflammation bör självklart uteslutas. Behandling av järnbrist kompliceras ofta av att toleransen för peroralt järn kan vara låg och biverkningar från magtarmkanalen är vanliga. Det är bäst att prova ut en låg dos som kan tolereras och ge

behandling under lång tid. Parenteral tillförsel kan användas till den som inte klarar peroral substitution.

Artificiell nutrition

Enteral nutrition

Enteral nutrition bör användas i första hand som komplement då patienten inte får tillräckligt med energi och näring via vanlig mat och kosttillskott, om detta är möjligt utan ökade diarréer eller ökade flöden.

Tillförselregim

För att minimera risken att det dagliga matintaget begränsas ytterligare pga mättnadskänsla rekommenderas i första hand tillförsel nattetid. Om sondnäringen tillförs med långsam jämn hastighet, gärna med nutritionspump, kan man ofta undvika symtom som illamående, uppkördhet och ökade diarréer.

Tillfartsväg

För patienter som behöver enteralt nutritionsstöd endast kort tid rekommenderas nasogastrisk sond. Om behovet av enteral nutrition förväntas bestå under längre tid (mer än 3-4 veckor) rekommenderas, om det inte föreligger kontraindikationer, gastrostomi, exempelvis PEG (Perkutan Endoskopisk Gastrostomi). PEG kan bytas ut mot knappgastrostomi då stomat läkt.

Preparatval

Till patienter med kvarvarande fungerande kolon bör man välja en sondnäring med låg fetthalt, alternativt MCT-fett. Till dem utan kolonfunktion rekommenderas i första hand standardpreparat.

Parenteral nutrition och vätskebehandling

Parenteral nutrition bör användas

- som komplement till peroral intag om patienten absorberar mindre än 30-40 procent av sitt totala intag
- vid höga enterokutana fistlar

Parenteral vätskebehandling bör användas

- då patienten inte förmår tillgodogöra sig vätska och salter peroralt eller enteralt
- vid höga jejunostomiförluster, oftast om patienten har < 100 cm kvar av jejunum
- vid höga enterokutana fistlar

Infusionsregim

Parenteral nutrition och/eller vätska bör ges regelbundet. Patienter med tarmsvikt som behöver regelbunden parenteral nutrition och/eller vätskebehandling under lång tid får oftast sin behandling i hemmet, efter en tid på sjukhus innan tillståndet är stabilt. Behovet av vätska, energi och näringsämnen samt egna önskemål bör vara avgörande för om nutrition och/eller vätskebehandling ska ges dagligen eller glesare. Endast en minoritet av tarmsviktpatienter behöver daglig PN under lång tid. Personen bör själv få bestämma om infusionen ska ges under dagen eller natten. Infusionspump bör erbjudas.

Tillfartsväg

De patienter som har behov av parenteral nutrition och/ eller vätskbehandling under lång tid behöver vanligen få sin infusion via tunnelerad central venkateter (CVK) eller subkutan venport. CVK är ofta förstahandsval vid start, medan venport ger större frihet i vardagen. Bägge innebär ökad risk för kateterburen infektion (CBI).

Preparatval vid parenteral nutrition

Vid behov av intravenös vätske- och elektrolyttillförsel tillsätts elektrolyter och spårämnen motsvarande behovet till en klar lösning, exempelvis natriumklorid eller glukos. För tillförsel av energi och näringsämnen rekommenderas färdigblandade lösningar, i första hand moderna emulsioner med olika typer av fettsyror. Näringslösningarna bör alltid kompletteras med vitaminer, mineraler och spårämnen och serumnivåerna av dessa kontrolleras regelbundet, förslagsvis årligen, gärna kompletterat med urinnivåer av Na, K, Ca, Mg, Cl liksom glukos och albumin. Serumhalter av elektrolyter, lever & njurfunktion mm (se också k.3) bör ske betydligt oftare, med 1-2-6 månaders intervall.

Rekommendationer om PN preparat inklusive handläggning vid leverpåverkan.

Målet med PN är att täcka de behov som ej kan tillgodoses genom peroral tillförsel. PN behovet beräknas från uppskattat energi- och proteinbehov, peroralt intag och uppskattad absorption. Absorptionsgraden kan endast mätas med hjälp av näringsbalansstudier, varför utfallet av nutritionens behandling måste följas noggrant. Gränsen för den perorala nutritionen sätts ofta av vad som är möjligt pga diarré och andra buksymptom.

Metabola komplikationer och leverpåverkan kan minimeras genom:

1. att ge en så stor andel av nutritionen som möjligt peroralt/enteralt
2. noggrann dosering och väl avvägda val av intravenösa näringspreparat

Leverpåverkan är vanlig vid PN och vid tarmsvikt ökar risken ytterligare. Hos vuxna med tarmsvikt är lindrig leverpåverkan vanlig med fettinlagring och lindrig kolestas med ökat GT och ALP utan bilirubinstegring. Risk för kroniskt progressiv leversjukdom finns dock. Denna risk ökar med resektionens längd och är betydande vid extremt kort kvarvarande tunntarm, i synnerhet om patienten har en hög stomi. Risken minskar hos dessa patienter om kolon kan kopplas ihop med tunntarmen och den orala nutritionens andelen ökas.

Vid påtaglig leverpåverkan, definierad som ikterus eller GT/ALP/transaminasstegring cirka 5ggr de normala måste även andra orsaker beaktas.

PN inleds ofta i samband med stora kirurgiska ingrepp då leverstatus också kan påverkas av inflammatorisk aktivitet, sepsis, farmaka, ischemi etc., och upprepade sepsisepisoder kan öka leverpåverkan. En sedvanlig laborativ leverutredning kan vara motiverad för att utesluta annan orsak som virushepatit, alkoholbetingad, autoimmun och genetiskt betingad leversjukdom. Ultraljud kan vara motiverat för att påvisa fettinlagring.

Leverbiopsi vid lindrig leverpåverkan är normalt inte motiverad.

Dosering av parenteral nutrition

Grundprincipen är att så stor andel av nutritionen som möjligt skall tillgodoses peroralt. Utöver näringstillskottet ger den perorala nutritionen trofiska effekter på kvarvarande tarm och stimulerar gallblåsetömning och pankreassekretion och minskar risken för gallstenar. Energi och proteinbehov är givetvis individuellt men många tarmsviktpatienter klarar sig med PN i storleksordningen 1000kcal/dygn 3-7 dagar per vecka. Studier tyder på att PN

motsvarande <80% av basala energibehovet och en fettmängd <1g/kg/d (i en stor studie som löpt över många år i ett skede då de flesta patienterna fick Kabiven) är kopplad till låg risk för progressiv leverskada. Vid extremt kort tarm och under adaptation efter kirurgi behöver som regel större mängder ges. Reanastomosering av colon påverkar positivt möjligheterna att hantera inte bara en större del av vätske- och elektrolytbalans utan även av nutritionen peroralt/enteralt, också vid extremt kort kvarvarande tunntarm. De flesta studier som visar ökad risk för svår leverpåverkan baseras på sojaoljebaserade lipidemulsioner som Intralipid . Idag är målsättningen att minimera risken för progressiv leversjukdom genom återhållsam PN och optimala val av preparat.

Val av preparat

Trekammarpåsar tillgängliga 2016 skiljer sig åt i energi och aminosyrainnehåll men även ifråga om andel energi som ges i form av glukos och fett, och med olika fettemulsioner. Beredningar som kan ges i perifer ven innehåller större andel energi % fett och något lägre andel aminosyror än beredningar för centralt bruk, och är ej lämpliga för långtidsbruk vid tarmsvikt.

Bland nya beredningar innehåller SmofKabiven en fettemulsion med sojaolja/olivolja/MCT fett och fiskoljefett.

Olimel innehåller en kombination av olivolja som är rik på oljesyra som är en dominant fettsyra i den normala fettsyrametabolismen, och sojaolja.

Nutriflex Lipid Omega Special innehåller en kombination av sojaolja, MCT-fett och fiskoljefett.

Kabiven innehåller en fettemulsion som baseras på sojaolja och har högre E % fett, och lägre E% protein än de nya preparaten. Det har också ett högre innehåll av linolsyra (n-6 fettsyra) och av växtsteroler, som hypotetiskt kan bidra till dosberoende leverpåverkan som ses med Kabiven. Preparatet bör idag inte nyttjas vid tarmsvikt.

Alla beredningarna tillgodoser behovet av essentiella fettsyror och begränsar eventuella nackdelar av för högt linolsyrainnehåll genom att begränsa sojaoljemängden. MCT fettets korta fettsyror oxideras lättare än långkedjiga fettsyror (LCT) och minskar därför triglyceridnivåer och leverförfettning. Även fiskoljefettet sänker triglyceridnivåer, fettinlagring i levern och är potentiellt antiinflammatoriskt.

Alla tre moderna beredningar har ett lägre innehåll av växtsteroler än Kabiven.

Det är inte motiverat att som första val använda lipidfria aminosyra-glukoslösningar som Clinimix eller Nutriflex Plus med intermitterande fetttillförsel för att undvika brist på essentiella fettsyror, men kan komma ifråga vid påtaglig leverpåverkan. För närvarande (2016) är det tveksamt om dessa preparat är tillgängliga inom läkemedelsförmånen i Sverige.

Mekanismer bakom leverpåverkan

PN i sig kan orsaka fettinlagring och lätta kolestatiska reaktioner vilka oftast är godartade och reversibla. Även med moderna PN-beredningar ses ibland lätt/måttlig transaminas- GT- och ALP stegring, oftast av lindrig art. Med extremt kort kvarvarande tunntarm är risken för progressiv leversjukdom fortfarande påtaglig. Många av de som tunntarmstransplanteras genomgår kombinerad lever-tunntarmstransplantation pga leversvikt eller svår leversjukdom med cirrhos och portal hypertension.

Sannolikt bidrar flera faktorer till den tarmsviktsrelaterade leverdysfunktionen. När det enterohepatiska kretsloppet bryts påverkas inte bara gallsaltssekretionen utan också slemhinnans samspel med bakterier. Gallsaltsbristen kan också tänkas försämra eliminationen

av växtsterolerna som finns i fettemulsionerna. En bidragande orsak kan också vara kolinbrist som uppstår genom att den endogena bildningen av kolin blir otillräcklig.

Åtgärder vid svår leverpåverkan

Vid svår leverpåverkan ska annan leversjukdom uteslutas och läkemedel som kan ge leverpåverkan undvikas. Sepsis ger ofta leverpåverkan och septiska episoder ger ökad risk för progressiv leverskada vid tarmsvikt.

Vid svår leverpåverkan skall den totala nutritionen ses över på nytt. Om möjligt minskas den intravenösa tillförseln och den perorala ökas ytterligare. Fettillförseln kan minskas på försök. Om mängd och val av standardberedning redan följer vad som angetts ovan kan fettmängden minskas genom att ge aminosyra-glukoslösningar, och fettemulsion enbart vissa dagar för att undvika essentiell fettsyra-brist. Vidare kan en del av fettets ges som Omegaven, en fiskolja-baserad emulsion med antiinflammatoriska och triglyceridsänkande egenskaper och med lågt innehåll av växtsteroler. Dokumentation av Omegaven hos vuxna med tarmsvikt är fragmentarisk medan pediatrika tarmsviktpatienter förbättrats i kolestatiska leverreaktioner efter byte av Kabiven mot Omegaven eller Omegaven/olivolja-baserad fettemulsion i kombination, men även av lägre fettillförsel. Jämförande studier saknas dock av Smofkabiven och andra moderna beredningar mot Omegaven. Etablerad farmakologisk behandling saknas också, även om pilotstudier med ursodeoxycholsyra och antibiotika som metronidazol ingett vissa förhoppningar.

Omvårdnadsaspekter på artificiell nutrition

En del patienter med tarmsvikt är beroende av livslång parenteral vätske- och/eller nutritionsbehandling. De ska få information om både fördelar och nackdelar med behandlingen.

Patienter som får parenteral nutrition mår ofta fysiskt bättre och orkar mer och är mindre trötta. Nackdelen med behandlingen är att den innebär praktiska problem med planering för att det sociala livet skall fungera och risk för komplikationer. Ett flertal patienter upplever också att de sover sämre de nätter de har parenteral nutrition.

För att artificiell nutrition i hemmet ska fungera på ett så bra sätt som möjligt bör vården planeras individuellt och i samråd med patienten. När det gäller att välja tillfartsvägar och tillförselregim bör man ta stor hänsyn till patientens önskemål och livssituation.

Personer som själva ska sköta artificiell nutrition hemma måste få mycket noggrann utbildning och praktisk träning i principer för tillförsel, hygienisk hantering och hantering av medicinteknisk utrustning bl.a infusionsinfart, kanyler, katetrar, infusionspumpar etc.

Det kan finnas både fysiska, psykiska och sociala skäl till att patienter med tarmsvikt inte själva kan eller vill sköta sin nutritionsbehandling hemma. Dessa faktorer är viktiga att ta hänsyn till och respektera.

Ibland finns det en närstående som vill ta ansvar för den artificiella nutritionsbehandlingen efter utbildning. I annat fall bör vården planeras gemensamt med distriktsjukvård och hemsjukvård vilka sedan ansvarar för behandlingen med stöd och uppföljning av vårdteamet på sjukhuset. Den som sköter sin artificiella nutrition hemma måste alltid kunna känna fullt stöd från sjukvården dygnet runt.

Hjälpmiddel för enteral och parenteral nutrition och/ eller vätskebehandling

Regler för förskrivning och handläggning av hjälpmedel/läkemedelsnära produkter i samband med enteral nutrition i hemmet varierar stort över landet. Det är viktigt att det finns en utsedd person på kliniken med god kännedom om de lokala rutiner som gäller för anskaffning av olika produkter och som ansvarar för att personer med tarmsvikt får de tillbehör han eller hon behöver för att kunna sköta sin nutrition hemma.

Produkter som behövs för att tillföra kroppen ett läkemedel, i detta fall parenteral nutrition eller vätskebehandling, förskrivs vanligen på hjälpmedelskort. För personer med tarmsvikt innebär detta att infusionspumpar och annan utrustning för tillförsel av parenteral nutrition och vätskebehandling är kostnadsfria.

Till nutritionshjälpmedel kan bl.a. följande behövas.

Enteral nutrition

- Sondmatningsaggregat.
- Kompresser, matningsslangar till knappgastrostomier, adapter till sonder och stomikatetrar.
- Nutritionspump (eventuellt portabel).
- Droppställning, ryggsäck till portabel nutritionspump

Parenteral nutrition och vätskebehandling

- Nålar, infusionsaggregat, trevägskranar, omläggingsmaterial, desinfektionslösning och annan nödvändig utrustning för tillförsel via subkutan injektionsport eller central venkateter.
- Infusionspump med specialaggregat, batterier, droppställning ev ryggsäck eller väska.

7. Övrig behandling vid tarmsvikt

Den dominerande orsaken till sviktande tarmfunktion är olika resttillstånd eller komplikationer till kirurgisk behandling. För patienter med tarmischemi utgör operation den huvudsakliga och egentligen enda behandlingen för detta tillstånd. För enterokutana fistlar är den dominerande orsaken tidigare kirurgi och komplikationer i samband med denna. Detta förhållande bör man ha i åtanke då man diskuterar rehabilitering av patienter med tarmsvikt.

Kirurgisk behandling

Vid Crohns sjukdom är kirurgi fortfarande viktig, även om modern anti-inflammatorisk behandling drastiskt minskat behovet av (primär) operation. Avsikten med dessa ingrepp är dels att minska den inflammatoriska bördan, dels att åtgärda striktur eller stenoser, men också olika typer av fistelproblem. Under de senaste decennierna har man blivit mer restriktiv med omfattande tarmresektioner, eftersom dessa ökar risken för tarmsvikt. Symtomgivande stenoser eller strikturer behandlas därför med endoskopisk dilatation, peroperativ dilatation med kateterballong eller med strikturplastiker och kortare resektioner.

Stomirevisioner är andra kirurgiska åtgärder för patienter med tarmsvik. Plastikkirurgi som fettsugning kan förbättra förutsättningarna för god bandagering av stomin.

Patienter med omfattande tunntarmsresektion och ileostomi eller jejunostomi kan få problem med höga flöden. Om kolon finns kvar utgör anastomosering av ileum till kolon en viktig del av behandlingen. Detta ingrepp bör om möjligt vänta ett halvår efter den primära kirurgin för bästa resultat.

För att behandla tarmsvikt har man genom åren prövat förlängningsoperationer. Seriell transversell enteroplastik (STEP) har lanserats de senaste åren. Tunntarmen delas transversellt så att man får ett sicksackmönster av tarmen som förlänger denna. Detta har tillämpats framförallt i barnkirurgisk praxis, men även på vuxenpatienter. Tekniken förutsätter dock någon form av dilatation av tunntarmen för att vara framgångsrik.

Kirurgisk behandling av fistlar

Behandling av fistlar bör skötas i samarbete med teamets kirurg för att vävnadsskadorna ska bli minsta möjliga. Fistlar behandlas primärt med kirurgi även om nya antiinflammatoriska biologiska läkemedel kan vara ett alternativ. Nyttillkomna symtom på passagehinder i tarmen bör utredas och kirurgisk behandling (operation eller vidgning) bör övervägas. En åtgärd i rätt tid kan minska den slutliga förlusten av tarm samt förhindra bakteriell translokation.

Enterokutana, enteroenteriska och enterovesikala fistlar behandlas med resektioner. Likaså utgör perianala fistlar en typ av Crohnskomplikationer som behöver kirurgisk behandling. Detta kan ske genom friläggningar av ytliga fistlar, liksom Setonbehandling av fistlar som omfattar analfinktern.

En stor del av dessa enterokutana fistlar är orsakade av tidigare kirurgi där man på olika sätt skadat framförallt tunntarmen, men också kolon. Sjukliga förändringar i tarmen såsom Crohns sjukdom, strålenterit och andra inflammatoriska eller traumatiska förhållanden kan också orsaka enterokutana fistlar. Vanligen debuterar de iatrogena enterokutana fistlarna 5-6 dagar efter primärkirurgin med läckage av tarminnehåll i såret.

Behandling är indelad i olika faser och syftar framförallt initialt till att återställa vätskebalansen och kontrollera infektion och sepsis. När infektionen har lagt sig åtgärdas de mera långvariga nutritionella problemen. Total parenteral nutrition kan här vara indicerad för att tillgodose energi- och näringsbehov, men vid måttligt höga tunntarmsfistlar är mat att föredra för att undvika tarmatrofi och leverpåverkan. Det är också viktigt att noggrant kartlägga anatomin och bestämma nivå på tarm- och fistelbärande segment. Laparotomi för att excidera fistelbärande tarmpaket och anastomosera tarmändarna bör fördröjas minst sex månader, och gärna över ett år. Detta ger bättre läkningsförhållanden särskilt om patientens nutritionsstatus har återställts. Kirurgen, som kan innebära ganska omfattande adherenslösning bör göras av erfarna kirurger som kan växla av under operationens gång. För att skydda den konstruerade anastomosen kan man frikostigt avlasta denna med loopileostomi för ytterligare förbättrad läkning. Omsorg bör också läggas på sårförslutning och ev. plastikkirurgiska åtgärder kan bli aktuella för att sluta buken på ett sätt som inte skapar någon ökad tension i vävnaden.

Omvårdnad och bandagering

Att drabbas av en fistel är mycket påfrestande både fysiskt, psykiskt och socialt. Det är viktigt att varje patient med fistel har ett välfungerande fistelbandage utprovat av en stomiterapeut och att denna bandagering följs upp regelbundet av teamet och av stomiterapeuten. Ett bandage som sluter tätt och inte orsakar läckage ökar patientens välbefinnande.

Det finns idag en mängd olika fistelbandage i olika storlekar och ett flertal kan kopplas till en dränagepåse. Vid bandagering av fistel krävs det för att få ett välsittande bandage att huden är ren och torr utan hudirritationer och att eventuella ojämnheter fylls ut med hudskyddande material i form av hydrokolloidmaterial t.ex. ringar, remsor eller pasta. Vid fuktande hudskada kan Metylroseanilin 0.1% penslas på huden för att torka ut hudskadan och även stomipuder kan användas. En hårtork kan vara bra att använda för att torka ut den fuktande hudskadan och även användas för att värma bandageringsmaterialet för bättre vidhäftning mot huden. Om fisteln är mycket aktiv kan sug behövas för att eliminera allt flöde under bandageringen, så huden hålls torr. Ibland kan patienten pröva att inte äta under några dagar vilket minskar flödet från fisteln. Detta förbättrar läkningen av svåra hudskador orsakade av frätande tarminnehåll.

VAC-behandling (vakuumunderstödd förslutning) är en metod som tidigare varit helt kontraindicerad för behandling av fistlar men som kan vara aktuell, om fisteln mynnar ut i öppen buk. Behandlingen anses stimulera sår-läkningsprocessen genom undertryck som drar ut överflödigt sårvätska och minskar infektionsrisken.

Vårdas patienter i hemmet är det viktigt med en dialog mellan stomiterapeut och hemsjukvård eller distriktssjukvård kring fistelbandagering och patientens välbefinnande. Det är viktigt att vårdteamet har en behandlingsplan och att patienten är delaktig i denna. Då behandlingen ofta är lång är det bra om kurator engageras för att stödja patienten.

Bristande stomifunktion och bandageringsproblem kan ibland vara orsakade av kirurgiskt korrigerbara tillstånd. Ibland kan plastikkirurg behöva konsulteras för att få bättre möjlighet till bandagering. För de flesta patienter med enterokutana fistlar finns möjligheter till kirurgisk korrektion och behandling av dessa.

Tunntarmstransplantation

Patienter med tarmsvikt som behöver parenteral nutrition kan drabbas av komplikationer i form av leversvikt, dåligt fungerande intravenös infart eller upprepade infektioner via central ven kateter. Vid dessa livshotande komplikationer har tunntarmstransplantation i sina olika former visat sig vara livräddande och förenlig med en god livskvalitet.

Resultaten av dessa transplantationer förbättras ständigt. För 34 transplantationer i Norden 1998-2013 var överlevnaden ett år efter operation 79 %, och efter 5 år 65 %. Ett år efter transplantation var 73 % av de vuxna och 57 % av barnen fria från parenteral nutrition [1].

Närmare 3000 tunntarmstransplantationer har utförts i världen, de flesta i Nordamerika och Europa. I Sverige har 28 patienter opererats vid Sahlgrenska sjukhuset, varav 2/3 vuxna. Dessa transplantationer är fördelade på enbart transplantation av tunntarm, eller multivisceral transplantation där flera organ i bukhålan byts ut. Organen erhålls från avlidna donatorer.

Trots att tunntarmstransplantation har visat sig vara en livräddande behandling så är denna behandlingsmetod fortfarande behäftad med risker; framförallt svåra avstöttningsreaktioner (rejektioner), vilka uppträder i cirka 75 % av fallen. Eftersom rejektion förebyggs och behandlas med immunhämmande läkemedel så kan denna behandling leda till en ökad infektionskänslighet samt biverkningar som t.ex. nedsatt njurfunktion. Efter en tarmtransplantation krävs därför livslång och noggrann uppföljning enligt speciellt vårdprogram på ett transplantationscentrum.

Vård och behandling vid tarmsvikt och stomi

En patient med tarmsvikt och stomi har oftast en jejunostomi. Normal tömningsmängd för en ileostomi där ingen tunntarm är bortopererad är 600-1000 ml. För en person med tarmsvikt och jejunostomi kan stomiflödena variera mellan 2000-6000 ml (eller mer) beroende på hur stor del av tarmen som finns kvar och funktionen i kvarvarande tarm. Tarminnehållet från en ileostomi/jejunostomi tömmer sig oregelbundet över hela dygnet, rikligast i samband med eller efter maten, men också under övriga delar av dygnet. För att bättre ta upp näringen i maten och minska på flödena är det viktigt att endast dricka mycket sparsamt till maten och att använda stoppande mediciner minst 30 minuter *före* måltid.

Mindre vanligt är att patienter med tarmsvikt har kolostomi, man brukar tala om "högflödeskolostomi" eftersom den funktionellt inte fungerar som en vanlig kolostomi. Dessa patienter har ofta genomgått upprepade tunntarmsresektioner p.g.a Crohns sjukdom och har kort tunntarm, ibland också med delar av kolon bortopererad. Till skillnad från övriga kolostomier tömmer sig inte högflödeskolostomin regelbundet, men när den väl tömmer sig kommer stora mängder på en gång. Detta innebär att patienter med högflödeskolostomier behöver stomipåsar som rymmer stora volymer, och de behöver snabb tillgång till toalett. För att minska dessa problem väljer patienter med högflödeskolostomi ofta att äta mycket sparsamt under dagen om de skall gå ut under kvällen. Innehållet från stomin har en frän doft och antiodörmedel i påsen kan prövas.

Det finns både endelsbandage (platta och påse i ett, lägre profil) och tvådels bandage (platta + en påse) att tillgå för patienter med stomi, med olika storlekar på stomipåsarna. De flesta patienter med tarmsvikt använder oftast en påse av standardstorlek men denna kanske töms

10-20 gånger/dag vilket kräver bra lås. Ett fåtal använder en stor påse (denna kan även kopplas). De stora stomiflödena från en stomi hos en patient med tarmsvikt innebär större påfrestningar än normalt på ett stomibandage. Tarminnehållet är också mycket frätande på bandagets häftmassa. Oftast används tvådelsbandage, då detta sitter fast bättre på huden runt stomin, hos dessa patienter p.g.a de stora flödena. Ibland kan konvexitet och hudskyddsring behövas för att undvika läckage och förlänga tiden mellan bandagebytena. För att göra stomiflödena mindre vattniga och mer grötliknande finns bl a gelbildande tabletter att stoppa i stomipåsen. Detta gör att patienten inte behöver tömma påsen lika ofta och minskar också läckage.

Alla patienter med tarmsvikt och stomi skall ha tillgång till en stomiterapeut som träffar patienten före operation för information och undervisning. Stomiterapeuten följer upp patienten och utvärderar hud och stomibandage och de stomikomplikationer som kan uppstå. Stomiterapeuter har också en viktig roll att hjälpa den enskilde få tillbaka sitt oberoende och största möjliga livskvalitet, genom att kontinuerligt ge information och stöd att hantera den nya livssituationen.

Hjälpmedel

Socialstyrelsens föreskrifter om förskrivning av stomihjälpmedel innebär att det är hälso-och sjukvårdspersonalens kompetens och ansvar att identifiera patientens behov av stomihjälpmedel, och att produkten motsvarar dessa behov. Patienten betalar upp till högkostnadsskyddet och därutöver är kostnaderna för läkemedel och hjälpmedel fria resten av 12 månadersperioden. Stomihjälpmedel skall provas ut och anpassas individuellt. Patienterna skall informeras och utbildas i hur produkterna skall användas. Utprovning av stomibandage görs av stomiterapeut och skall följas upp och utvärderas. Stomihjälpmedel skrivs ut på ett hjälpmedelskort och kan hämtas ut på apoteket fyra gånger/år.

Referens:

[1]Varkey J, et al: Fifteen years' experience of intestinal and multivisceral transplantation in the Nordic countries. Scand J Gastroenterology 2015.

8. Rehabilitering

Rehabiliteringens övergripande målsättning är att optimera förutsättningarna för patienter med tarmsvikt att återgå till ett så normalt liv som möjligt. Behov av olika insatser för detta varierar stort, både mellan olika individer och i olika livs- och behandlingsskedena. Allmänt sett behöver patienter med tarmsvikt mycket stöd och kunskaper för att hantera sin livssituation med en ofta mycket omfattande medicinsk och nutritionell behandling i vardagen. Insatserna bör regelbundet följas upp och utvärderas, eftersom förutsättningar och behov kan variera från tid till annan. Insatserna bör utgå från varje individs fysiska, psykiska och sociala behov och utformas med sikte på bästa möjliga funktionsförmåga i arbete, familjeliv och fritid. De bör utgå från en helhetssyn och utformas i samarbete med patienten utifrån hans eller hennes egna resurser. Rehabiliteringsåtgärder bör starta tidigt och löpa parallellt med övrig vård och behandling. Viktiga komponenter är utbildning, information och instrumentella stödåtgärder.

Utbildning

Hos patienter med tarmsvikt är en omfattande kunskap om det egna tillståndets yttringar och dess behandling ofta av avgörande betydelse för möjligheterna att utnyttja sina egna resurser för att ta kontroll över tillståndets påverkan på det dagliga livet, och att kunna ta ansvar för olika delar av behandlingen. Utbildningen syftar därför till att underlätta för patienten att bli något av en expert på sitt tillstånd och sin behandling, om hon/han så önskar. Sådan utbildning bör vara fortlöpande och kan bedrivas i olika former. Varje mottagningstillfälle för patienter med tarmsvikt innebär en möjlighet till utbildning och undervisning. Vårdpersonal med specialistkunskaper medverkar ofta i föreläsningar och kurser, arrangerade av bland annat olika patientorganisationer. Syftet med denna utbildning bör vara att:

- öka patientens förmåga att hantera sin livssituation
- minska beroende av andra
- öka trygghet och säkerhet
- öka patientens delaktighet i vården
- öka patientens motivation att följa behandlingen
- öka möjligheter att ta ansvar för behandling, t ex genom att lära sig orsaker till och tidiga tecken på komplikationer för att kunna förebygga dem.

Närstående har ofta stor betydelse för en väl fungerande rehabilitering och bör därför erbjudas utbildning. Förståelse av sammanhang och möjligheter att påverka dem är en viktig förutsättning för att klara den stressituation som svår sjukdom och ohälsa utgör.

I utbildningar om tarmsvikt kan exempelvis följande ämnen tas upp:

- tillståndet och dess behandling
- hjälpmedel, deras funktion och skötsel
- hud- och stomivård
- kost, nutrition och matlagning
- praktiska och ekonomiska frågor i vardagen
- psykosociala och emotionella aspekter
- information om patientföreningar som Riksförbundet för Mag- och Tarmsjuka (RMT) och ILCO.

Utbildning av patienter och närstående bör vara ett teamarbete mellan olika yrkeskategorier, där var och en bidrar med sitt kunnande. Metoder behöver utvecklas för att förbättra kommunikation och kunskapsförmedling. Det är också viktigt att ta tillvara patienters och anhörigas egna kunskaper och erfarenheter i utbildningen.

Information

Åtskilliga patienter känner inte till vilka möjligheter till stöd och hjälp som finns tillgängliga. Exempel på stöd som kan vara aktuellt är:

- Färdtjänst
- Bilstöd
- Parkeringstillstånd
- Handikappersättning
- Stöd till bostadsanpassning

Det bör ingå i rehabiliteringen att alla patienter med tarmsvikt får kunskap om sina möjligheter och rättigheter till olika former av stöd. Denna information kan tillhandahållas av bland annat vårdpersonal, kurator och patientföreningar. Patienter med tarmsvikt bör dessutom få fortlöpande information om utvecklingen och nyheter inom området. Det kan gälla såväl vårdresurser, behandlingsformer, läkemedel och forskningsresultat som hjälp och hjälpmedel i vardagen.

Praktiskt och känslomässigt stöd

Tarmsvikt förändrar tillvaron på alla plan och berör även närstående. Maten exempelvis, dominerar ofta vardagen, men är inte längre bara ett trevligt sätt att umgås utan förknippas med problem, oro och planering. Många kan behöva psykologiskt stöd för att kunna hantera den känslomässiga upplevelsen av sjukdomen och hur den påverkar livet. Det finns ofta behov av kurator för att få hjälp att lösa olika praktiska svårigheter i vardagen.

Det är viktigt att patienter med tarmsvikt, med eller utan stomi, kan känna sig trygga att delta i det sociala livet. Trötthet, infektionskänslighet och - inte minst - oron för att inte hitta en toalett i tid kan göra att många väljer att stanna hemma. Att resa bort på semester kräver mod och noggranna förberedelser. Det kan behövas insatser för att underlätta förhållanden på arbetsplatsen eller i skolan, t ex anpassning av arbetstider eller arbetsmiljö. Det kan också behövas hjälp med att skapa en innehållsrik fritid.

Att få träffa andra i samma situation kan ge kraft och optimism. Det är därför betydelsefullt att patienter med tarmsvikt får kontakt med andra via konferenser och andra arrangemang som ordnas av Riksförbundet för Mag- och Tarmsjuka eller andra patientorganisationer. Sådana kontakter bör uppmuntras av vården.

Ekonomi, arbete

Att leva med tarmsvikt innebär oftast merkostnader för mat och dryck, kläder, sängkläder, vatten och el, resor mm som inte täcks av en eventuell handikappersättning. Därtill kommer extra omkostnader för sjukvård, mediciner och stomibandage. Tandvårdkostnaderna kan bli mycket höga liksom kostnaden för industritillverkade näringspreparat. Huruvida patienten får ersättning eller rabatt på näringspreparat varierar mellan olika landsting.

Samtidigt som personer med tarmsvikt har högre levnadskostnader än andra är deras inkomster ofta lägre. Många patienter med tarmsvikt är tvingade att minska sin arbetstid, vilket leder till sämre ekonomi. Att inte ha råd med nödvändiga ting som t ex mediciner och att behöva göra stora inskränkningar i det sociala livet kan upplevas som en svår stressituation för den som drabbas. De flesta patienter med tarmsvikt har helt eller delvis nedsatt

arbetsförmåga på grund av tillståndet. Enligt RMTs undersökning yrkesarbetar 38 procent på hel- eller deltid. Det är viktigt att i samarbete med försäkringskassan, arbetsgivare och arbetsförmedling anpassa ett yrkesarbete utifrån personens egna resurser och behov.

Fysisk aktivitet

För den som har kronisk tarmsvikt har, som vid annan kronisk sjukdom, fysisk aktivitet särskilt stor betydelse, eftersom den kan förbättra fysisk och psykisk kapacitet. Fysisk aktivitet är också viktig för uppbyggnad av muskelmassa vid nutritionell rehabilitering. Sjukgymnasten kan rekommendera vilken typ av träning som kan vara lämplig i det enskilda fallet för patienter med tarmsvikt.