

# EGÉSZSÉGÜGYI KÖZLÖNY

A BELÜGYMINISZTERIUM HIVATALOS LAPJA

## TARTALOM

### I. RÉSZ Személyi rész

### II. RÉSZ Törvények, országgyűlési határozatok, köztársasági elnöki határozatok, kormányrendeletek és -határozatok, az Alkotmánybíróság határozatai

|  |      |
|--|------|
| 85/2026. (IV. 23.) Korm. rendelet az egészségügyi szolgáltatások Egészségbiztosítási Alapból történő finanszírozásának részletes szabályairól szóló 43/1999. (III. 3.) Korm. rendelet módosításáról..... | 1204 |
| 1119/2026. (IV. 2.) Korm. határozat a Krónikus Betegségmenedzsment Program további finanszírozásához szükséges átcsoportosításról.....   | 1210 |
| 1130/2026. (IV. 9.) Korm. határozat a zalaegerszegi mentőállomás ideiglenes elhelyezéséhez szükséges források biztosításáról .....   | 1212 |
| 1133/2026. (IV. 9.) Korm. határozat a lengyeltóti mentőállomás fejlesztéséről.....   | 1213 |

### III. RÉSZ Miniszterelnöki, egészségügyért felelős miniszteri és egyéb miniszteri rendeletek és utasítások

|   |      |
|---|------|
| 12/2026. (IV. 17.) BM rendelet egyes gyógyszerek társadalombiztosítási támogatásáról..... | 1214 |
|---|------|

|  |      |
|--|------|
| 13/2026. (IV. 23.) BM rendelet az egészségügyi szakellátás társadalombiztosítási finanszírozásának egyes kérdéseiről szóló 9/1993. (IV. 2.) NM rendelet és a gyógyító-megelőző ellátás jogcímén az Egészségbiztosítási Alap terhére finanszírozható homogén betegségcsoportok kódolási és besorolási szabályairól szóló 10/2012. (II. 28.) NEFMI rendelet módosításáról..... | 1228 |
|--|------|

### IV. RÉSZ Útmutatók

### V. RÉSZ Közlemények

|  |      |
|--|------|
| A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve a krónikus bélelégztelés kezeléséről és az otthoni parenterális táplálásról felnőttkorban.....   | 1412 |
| A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve a perinatális időszak mentális megbetegedéseinek biológiai és farmakológiai kezeléséről (farmakoterápia a pre-, peri- és posztnatális időszakban)..... | 1483 |
| A Nemzeti Népegészségügyi és Gyógyszerészeti Központ pályázati felhívása közforgalmú gyógyszerár létesítésére.....   | 1576 |

### VI. RÉSZ A Nemzeti Egészségbiztosítási Alapkezelő közleményei

### VII. RÉSZ Vegyes közlemények

---

## IV. RÉSZ Útmutatók

---

## V. RÉSZ Közlemények

---

### A Belügyminisztérium egészségügyi szakmai irányelve a krónikus bélelételenség kezeléséről és az otthoni parenterális táplálásról felnőttkorban

|                                |  |
|--------------------------------|--|
| <b>Típusa:</b>                 | Klinikai egészségügyi szakmai irányelv |
| <b>Azonosító:</b>              | 002273                                 |
| <b>Érvényesség időtartama:</b> | megjelenést követő 3 év                |

#### I. IRÁNYELVFEJLESZTÉSBEN RÉSZTVEVŐK

##### Társszerző Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

##### Gasztroenterológia és hepatológia Tagozat

Prof. Dr. Vincze Áron, gasztroenterológus, belgyógyász, elnök

##### Fejlesztő munkacsoport tagjai:

Dr. Bihari László, sebész, társszerző

Prof. Dr. Czákó László, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Dakó Sarolta, dietetikus, társszerző

Dr. Golovics Petra Anna, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Dr. Horváth Miklós, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Dr. Illés Dóra, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Lada Szilvia, dietetikus, társszerző

Dr. Müllner Katalin, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

† Dr. Schäfer Eszter, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Dr. Sahin Péter, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Dr. Udvarhelyi Gábor, belgyógyász, gasztroenterológus, társszerző

Varga Andrea, szakdolgozó, társszerző

Dr. Zsilák-Urbán Mihály, klinikai szakgyógyszerész, társszerző

##### Véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégiumi Tagozat(ok):

##### 1. Aneszteziológia és intenzív terápia Tagozat

Prof. Dr. Molnár Zsolt, aneszteziológia és intenzív terápia szakorvosa, elnök, véleményező

##### 2. Ápolási, szakdolgozói és Szülésznő Tagozat

Ujváriné dr. Siket Adrienn, diplomás ápoló, egészségfejlesztési szakember, elnök, véleményező

##### 3. Belgyógyászat, endokrinológia, diabétesz és anyagcsere-betegségek Tagozat

Dr. Bedros J. Róbert, reumatológia és fizioterápia, belgyógyászat, hipertoniológia, lipidológia, obezitológia szakorvosa, elnök, véleményező

##### 4. Csecsemő- és gyermekgyógyászat Tagozat

Dr. Nagy Anikó, gasztroenterológia, csecsemő-gyermekgyógyászat, egészségbiztosítás, gyermekművelődési orvostan szakorvosa, elnök, véleményező

##### 5. Dietetika, humán táplálkozás Tagozat

Gubicskóné Dr. Kisbenedek Andrea, dietetikus, elnök, véleményező

##### 6. Kórházi klinikai gyógyszerészet Tagozat

Dr. Juhász Ákos, klinikai gyógyszerészet, gyógyszerész, gyógyszertár-üzemeltetés, -vezetés, elnök, véleményező

- 7. Gyógyszerellátási gyógyszerészet Tagozat**  
Dr. Szűcs Attila, gyógyszerész, gyógyszerellátás és gyógyszerügyi szervezés, kórházi gyógyszerészet, onkológiai gyógyszerészet, elnök, véleményező
- 8. Házirosvostan Tagozat**  
Dr. Szabó János, házirosvostan, foglalkozás-orvostan (üzemrosvostan) szakorvosa, elnök, véleményező
- 9. Onkológia és sugárterápia Tagozat**  
Prof. Dr. Polgár Csaba, klinikai onkológia, sugárterápia szakorvosa, elnök, véleményező
- 10. Radiológia Tagozat**  
Prof. Dr. Kincses Zsigmond Tamás, neuroradiológia, radiológia, neurológia, neurooftalmológia, neuroszonológia, vaszkuláris neurológia szakorvosa, elnök, véleményező
- 11. Sebészet Tagozat**  
Prof. Dr. Oláh Attila, sebészet szakorvosa, elnök, véleményező
- 12. Infektológia Tagozat**  
Dr. Szlávik János, belgyógyászat, fertőző betegségek, trópusi betegségek szakorvosa, elnök, véleményező
- 13. Megelőző orvostan és népegészségügy, kórház higiénia Tagozat**  
Prof. Dr. Betlehem József, diplomás ápoló, egyetemi okleveles ápoló, mentőápoló, elnök, véleményező
- 14. Szülészet és nőgyógyászat Tagozat**  
Dr. Nagy Sándor, szülészet-nőgyógyászat, klinikai genetika, szülészeti-nőgyógyászati ultrahang-diagnosztika szakorvosa, elnök, véleményező
- 15. Klinikai és járványügyi mikrobiológia Tagozat**  
Prof. Dr. Kónya József, molekuláris genetikai diagnosztika; klinikai laboratóriumi vizsgálatok; orvosi mikrobiológia szakorvosa, elnök, véleményező
- 16. Nefrológia és dialízis Tagozat**  
Prof. Dr. Wittmann István, belgyógyászat, nephrológia, hipertoniológia, diabetológia szakorvosa, elnök, véleményező
- 17. Klinikai szakpszichológia és pszichoterapeuta klinikai szakpszichológus Tagozat**  
Dr. Kovács Péter, pszichoterápia, klinikai és mentálhigiéniai felnőtt szakpszichológus, elnök, véleményező
- 18. Igazságügyi orvostan, orvosszakértés biztosítási orvostan Tagozat**  
Dr. Szabados György, igazságügyi orvostan, egészségbiztosítás, elnök, véleményező

*„Az egészségügyi szakmai irányelv készítése során a szerzői függetlenség nem sérült.”*

*„Az egészségügyi szakmai irányelvben foglaltakkal a fent felsorolt tagozatok dokumentáltan egyetértettek.”*

**Az irányelvfejlesztés egyéb szereplői:**

**Betegszervezet(ek) tanácskozási joggal:**

Magyarországi Crohn-Colitises Betegek Egyesülete

**Egyéb szervezet(ek) tanácskozási joggal:**

Nem kerültek bevonásra.

**Szakmai társaság(ok) tanácskozási joggal:**

Magyar Mesterséges Táplálási Társaság

**Független szakértő(k):**

Nem kerültek bevonásra.

## II. ELŐSZÓ

A bizonyítékokon alapuló egészségügyi szakmai irányelvek az egészségügyi szakemberek és egyéb felhasználók döntéseit segítik meghatározott egészségügyi környezetben. A szisztematikus módszertannal kifejlesztett és alkalmazott egészségügyi szakmai irányelvek, tudományos vizsgálatok által igazoltan, javítják az ellátás minőségét. Az egészségügyi szakmai irányelvben megfogalmazott ajánlások sorozata az elérhető legmagasabb szintű tudományos eredmények, a klinikai tapasztalatok, az ellátottak szempontjai, valamint a magyar egészségügyi ellátórendszer sajátosságainak együttes figyelembevételével kerülnek kialakításra. Az irányelv szektorsemleges módon fogalmazza meg az ajánlásokat. Bár az egészségügyi szakmai irányelvek ajánlásai a legjobb gyakorlatot képviselik, amelyek az egészségügyi szakmai irányelv megjelenésekor a legfrissebb bizonyítékokon alapulnak, nem pótolhatják minden esetben az egészségügyi szakember döntését, ezért attól indokolt esetben dokumentáltan el lehet térni.

### III. HATÓKÖR

|                                       |  |
|---------------------------------------|--|
| <b>Egészségügyi kérdéskör:</b>        | A felnőtt bélelégtelen betegek felismerése dietetikai, gyógyszeres és sebészi kezelése; Otthoni parenterális táplálás módszere.  |
| <b>Ellátási folyamat szakasza(i):</b> | diagnosztika, terápia, követés   |
| <b>Érintett ellátottak köre:</b>      | Azon felnőttek köre, akiknél krónikus bélelégtelenség alakul ki. (K9081, K9082, K9121. K9122, K9123. K9124).   |
| <b>Érintett ellátók köre</b>          |  |
| <b>Szakterület:</b>                   | 0100 belgyógyászat<br>0104 gasztroenterológia<br>0200 sebészet<br>1200 klinikai onkológia<br>1502 intenzív ellátás<br>5100 röntgendiagnosztika<br>6301 háziiorvosi ellátás<br>7001 klinikai farmakológia<br>7002 intézeti gyógyszerellátás<br>7304 otthoni szakápolás<br>7305 szakápolás<br>7600 dietetika                                 |
| <b>Ellátási forma:</b>                | A1 alapellátás, alapellátás<br>J1 járóbeteg-szakellátás, járóbeteg-szakellátás<br>J5 járóbeteg-szakellátás, betegek otthonában végzett szakellátás<br>J7 járóbeteg-szakellátás, gondozás<br>D1 diagnosztika, diagnosztika<br>F1 fekvőbeteg-szakellátás, aktív fekvőbeteg-ellátás<br>F2 fekvőbeteg-szakellátás, krónikus fekvőbeteg-ellátás |
| <b>Progresszivitási szint:</b>        | I–III. szint   |
| <b>Egyéb specifikáció:</b>            | Nincs.   |

### IV. MEGHATÁROZÁSOK

#### 1. Fogalmak

##### **Bélelégtelenség**

Felnőttek esetén a bélelégtelenségen azt értjük, hogy a bélrendszer működése valamilyen ok miatt oly mértékben csökken, hogy a tápanyagok és/vagy folyadék és ionok felszívódása kizárólag az emésztőrendszerbe történő bevitel útján nem elégséges a szervezet egészségének megőrzéséhez és/vagy a növekedéséhez, ezért intravénás pótlás szükséges [1].

#### 2. Rövidítések

|               |  |
|---------------|--|
| <b>AB:</b>    | antibiotikum   |
| <b>AIO:</b>   | All in one, három az egyben (tápinfúzió)   |
| <b>ASPEN:</b> | American Society of Parenteral and Enteral Nutrition   |
| <b>AWMF:</b>  | Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften, Tudományos Orvosi Szakmai Társaságok Munkaközössége |
| <b>BE:</b>    | bélelégtelenség  |
| <b>BIA:</b>   | Bioelektromos impedancia analízis  |
| <b>BMI:</b>   | Body Mass Index, testtömegindex  |
| <b>BMD:</b>   | Bone Mineral Density, ásványi csontsűrűség   |
| <b>BNO:</b>   | betegségek nemzetközi osztályozása   |
| <b>CCK:</b>   | cholecystokinin, kolecisztokinin   |

|                     |   |
|---------------------|---|
| <b>CDC:</b>         | Centers for Disease Control and Prevention – Amerikai Nemzeti Egészségvédelmi Szolgálat   |
| <b>CIPO:</b>        | Chronic intestinal pseudo-obstruction, Krónikus intesztinális pszeudoobstrukció   |
| <b>CSPEN:</b>       | Colorado Society for Parenteral and Enteral Nutrition   |
| <b>CRBSI:</b>       | canul related blood stream infection, kanül asszociált véráramfertőzés  |
| <b>CRP:</b>         | C-reaktív protein   |
| <b>CTE:</b>         | controlled tissue expansion, kontrollált szöveti expanszió  |
| <b>CVAD:</b>        | Central Vascular Access Device, centrális vénát biztosító eszköz  |
| <b>CVID:</b>        | common variable immunodeficiency, közönséges variábilis immunhiány  |
| <b>CVK:</b>         | centrális vénás kanül   |
| <b>DEXA:</b>        | dual x-ray absorptiometry   |
| <b>EAF:</b>         | enteroathmospheric fistula, entroatmoszférikus sipoly   |
| <b>ECF:</b>         | enterocutaneous fistula, enterokután sipoly   |
| <b>ED:</b>          | enterális diszmotilitás   |
| <b>EFA:</b>         | essential fatty acid, esszenciális zsírsav  |
| <b>EN:</b>          | enteral nutrition, szondatáplálás   |
| <b>ESC:</b>         | European Society of Coloproctology  |
| <b>ESPEN:</b>       | European Society of Parenteral and Enteral Nutrition  |
| <b>ESPGHAN:</b>     | European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology and Nutrition   |
| <b>ESPR:</b>        | European Society for Paediatric Research  |
| <b>FELANPE:</b>     | Latin American Federation of Nutritional Therapy, Clinical Nutrition and Metabolism   |
| <b>FGF19:</b>       | fibroblast growth factor 19, fibroblaszt növekedési faktor 19   |
| <b>FGF21:</b>       | fibroblast growth factor 21, fibroblaszt növekedési faktor 21   |
| <b>GFR:</b>         | glomeruláris filtrációs ráta  |
| <b>GIP:</b>         | gastrin inhibitory polypeptide  |
| <b>GLP-2:</b>       | Glucagon-like peptide-2   |
| <b>GPP:</b>         | good practice point, jó gyakorlat/szakértői ajánlás   |
| <b>HAN&amp;CIF:</b> | Home Artificial Nutrition and Chronic Intestinal Failure, otthoni mesterséges táplálás és krónikus bélelégtelesség                          |
| <b>HPN-PROQ:</b>    | Home parenteral nutrition – patient-reported outcome questionnaire, otthoni parenterális táplálás – beteg által jelentett kimenetel kérdőív |
| <b>HPNQoL:</b>      | Home parenteral nutrition quality of life, otthoni parenterális táplálás életminőség kérdőív  |
| <b>IBE:</b>         | idült bélelégtelesség   |
| <b>IE:</b>          | irradiációs enteritisz  |
| <b>IFALD:</b>       | intestinal failure-associated liver disease, bélelégtelességhez társuló májbetegség   |
| <b>INR:</b>         | International Normalized Ratio – Nemzetközileg egységesített mérőszám a véralvadás mértékének meghatározására                               |
| <b>ITx:</b>         | vékonybél-transzplantáció   |
| <b>IVP:</b>         | intravénás pótlás   |
| <b>LCT:</b>         | long chain triglycerid, hosszú szénláncú triglycerid  |
| <b>LFD:</b>         | low fiber diet, alacsony rosttartalmú diéta   |
| <b>LILT:</b>        | longitudinal intestinal lengthening and tailoring   |
| <b>LMWH:</b>        | low molecular weight heparin, alacsony molekulásúlyú heparin  |
| <b>LRD:</b>         | Low residue diet, alacsony rost- és maradéktartalmú diéta   |
| <b>MBD:</b>         | metabolic bone disease, csontanyagcsere-betegség  |
| <b>MCCBE:</b>       | Magyar Crohn-Colitis Betegek Egyesülete   |
| <b>MCT:</b>         | middle chain triglycerid, közepes szénláncú triglycerid   |
| <b>MDT:</b>         | multidisciplinary team, multidiszciplináris csoport   |
| <b>TT:</b>          | táplálási team  |
| <b>ODM:</b>         | osteodensitometria, csontsűrűségmérés   |
| <b>OPT:</b>         | Otthoni Parenterális Táplálás   |
| <b>ORS:</b>         | oral rehydration solution, orális rehidráció oldat  |
| <b>PICC Line:</b>   | Peripherally Inserted Central Catheter Line, perifériáról bevezetett centrális vénás kanül  |
| <b>PNIQ:</b>        | Parenteral Nutrition Impact Questionnaire, Parenterális táplálás hatás kérdőív  |
| <b>PPI:</b>         | proton pump inhibitor, proton pumpa gátló   |

|                                |  |
|--------------------------------|--|
| <b>PT:</b>                     | parenterális táplálás  |
| <b>PTH:</b>                    | parathormon  |
| <b>PUFA:</b>                   | polyunsaturated fats, többszörösen telítetlen zsírsavak  |
| <b>QoL:</b>                    | quality of life, életminőség   |
| <b>RANKL:</b>                  | Receptor activator of nuclear factor $\kappa$ B ligand, nukleáris faktor- $\kappa$ B receptor aktivátor ligand |
| <b>RBS:</b>                    | rövidbél-szindróma   |
| <b>RCT:</b>                    | randomized control trial, randomizált kontrollált tanulmány  |
| <b>SBS-QoL:</b>                | Short-Bowel Syndrome Quality of Life Scale, rövidbél-szindróma életminőség-skála                               |
| <b>SCFA:</b>                   | short chain fatty acid, rövid szénláncú zsírsav  |
| <b>SCT:</b>                    | short chain triglycerid, rövid szénláncú triglicerid   |
| <b>SIBO:</b>                   | small intestinal bacterial overgrowth, kontaminált vékonybél-szindróma   |
| <b>SIGN:</b>                   | Scottish Intercollegiate Guidelines Network  |
| <b>SRSB:</b>                   | segmental reversal of small bowel, vékonybél szegmentális megfordítása   |
| <b>STEP:</b>                   | serial transverse enteroplasty, sorozat haránt vékonybélplasztika  |
| <b>TGF-<math>\beta</math>:</b> | Transforming growth factor beta, transzformáló növekedési faktor béta  |
| <b>UDCA:</b>                   | ursodeoxikólsav  |
| <b>VIP:</b>                    | vasoactive intestinal peptide, vazóaktív bélpeptid   |

### 3. Bizonyítékok szintje

A bizonyítékok szintjének besorolása a SIGN beosztása alapján történt, mely a bizonyítékokat azok minősége alapján rangsorolja [2].

|            |  |
|------------|--|
| <b>1++</b> | Kiváló minőségű metaanalízisek, randomizált kontrollált vizsgálatok (RCT-k) szisztematikus szemléi vagy nagyon alacsony torzítási kockázatú RCT-k.   |
| <b>1+</b>  | Jól kivitelezett metaanalízisek, szisztematikus szemlék vagy alacsony torzítási kockázatú RCT-k.   |
| <b>1-</b>  | Magas torzítási kockázatú metaanalízisek, szisztematikus szemlék vagy RCT-k.   |
| <b>2++</b> | Kiváló minőségű szisztematikus szemlék esetkontroll- vagy kohorszvizsgálatokról. Kiváló minőségű esetkontroll- vagy kohorszvizsgálatok, amelyekben a zavaró tényezők és a torzítás kockázata nagyon alacsony, és nagy a valószínűsége annak, hogy az összefüggés oksági. |
| <b>2+</b>  | Jól kivitelezett esetkontroll- vagy kohorszvizsgálatok, amelyekben a zavaró tényezők és a torzítás kockázata alacsony, és az oksági kapcsolat valószínűsége mérsékelt.   |
| <b>2-</b>  | Magas torzítási és zavaró tényezők kockázatával járó esetkontroll- vagy kohorszvizsgálatok, amelyekben jelentős a kockázata annak, hogy az összefüggés nem oksági.   |
| <b>3</b>   | Nem elemző tanulmányok, például esettanulmányok, esetismertetések.   |
| <b>4</b>   | Szakértői vélemény.  |

### 4. Ajánlások rangsorolása

Ajánlások rangsorolása [3].

|            |  |
|------------|--|
| <b>A</b>   | Legalább egy 1++ szintű metaanalízis, szisztematikus szemle vagy RCT áll rendelkezésre, amely közvetlenül alkalmazható a célpopulációra; vagy<br>A bizonyítékok többsége 1+ szintű tanulmányokból származik, amelyek közvetlenül alkalmazhatók a célpopulációra, és eredményeik összhangban vannak egymással.                                      |
| <b>B</b>   | A bizonyítékok többsége 2++ szintű tanulmányokból származik, amelyek közvetlenül alkalmazhatók a célpopulációra; vagy<br>Többnyire 2+ szintű tanulmányokra épül, amelyek közvetlenül alkalmazhatók a célpopulációra, és eredményeik összhangban vannak; vagy<br>1++ vagy 1+ szintű tanulmányokból származó következtetésekre alapozott bizonyíték. |
| <b>0</b>   | 3 vagy 4 szintű bizonyítékokon alapul; vagy<br>2++ vagy 2+ szintű tanulmányok eredményeinek kiterjesztett értelmezése alapján tett következtetések.  |
| <b>GPP</b> | Olyan legjobb szakmai gyakorlat, amelyet az irányelvet kidolgozó szakértői csoport klinikai tapasztalata és konszenzusa alapján javasolnak evidencia hiányában.  |

## V. BEVEZETÉS

### 1. A témakör hazai helyzete, a témaválasztás indokolása

Krónikus bélelégztelenség esetén a táplálék és/vagy folyadékok és elektrolitok bélen keresztüli felszívódásának tartós zavaráról beszélünk, melynek következtében akár súlyos, fatális kimenetelű táplálkozási hiányállapot, malnutrició alakul ki. Ezen kórállapot fennállása esetén az ESPEN 2016-os ajánlása alapján az otthoni parenterális táplálás, mint szervpótló és bizonyítékokon alapuló kezelés, az elsőként választandó. A kórkép ritka, gyakoriságát az otthoni parenterális táplálásban részesülő betegek száma alapján becsülik Európában, ez 5–80 eset/millió lakosra tehető. Magyarország az otthoni parenterális táplálás vonatkozásában ezen esetszám értéktartományának alsó határához áll közelebb (10,2 eset/millió fő), így a kezelésre szorulók száma a jelenleg kezelésben részesülőkénél vélhetően magasabb. Tekintettel arra, hogy az otthoni parenterális táplálás szervpótló, életmentő kezelés, így ezen eltéréssel élő betegek korai felismerése és mihamarabbi kezelése az alacsony prevalencia mellett is kiemelt jelentőségű. A betegek ellátása kijelölt centrumokban történik. 2013 óta az otthoni parenterális táplálás hazánkban is finanszírozott ellátássá vált. Jelen evidencia alapú szakmai irányelv célja a krónikus bélelégztelenség jellemzőinek, valamint az otthoni parenterális táplálás indikációinak és kivitelezésének áttekintése, a számos rendelkezésre álló táplálásra alkalmas eszköz alkalmazási szabályainak ismertetése felnőttknél. Jelen egészségügyi szakmai irányelvet a Gasztroenterológia és hepatológia Tagozat és a Magyar Mesterséges Táplálási Társaság készítette a társszakmák jeles képviselőinek – gasztroenterológus, sebész, dietetikus, gyógyszerész, szakápoló – konszenzusa alapján, átlátható, a gyakorlatban hasznosítható fogódzót nyújtva ezen érzékeny betegcsoport mindennapi ellátása során.

### 2. Felhasználói célcsoport

Jelen egészségügyi szakmai irányelv célja többes. A nemzetközi adatokhoz képest alul prezentált idült bélelégztelenségben szenvedő betegek száma felveti a kórkép és az optimalizált kezelés limitált ismeretét. A betegség fogalmának, beosztásának, kóroki tényezőinek és a terápia lehetőségeinek, a betegútban potenciálisan érintett szakmák részére történő bemutatása, iránymutatása, a korai és hosszú távú kimenetel tekintetében kedvezőbb eredményt tesz lehetővé. Az így felismert idült bélelégztelen betegek Otthoni Parenterális Táplálási Centrumba történő referálása, beutalása elengedhetetlen. Az anyag, az OPT-programban dolgozó szakdolgozók, gyógyszerészek, dietetikusok és orvosok számára irányt mutat, a betegbeválasztás, a betegképzés, a specializált kezelés és a gondozás feltételeiben, lehetőségeiben. A centrumok működési, működtetési szempontjai mellett, a szövődmények megelőzésének kezelésének ismertetése kedvezőbb hosszú távú betegség kimenetelt eredményez. Az optimalizált komplex ellátásban, otthoni gondozásban részt vevő alapellátó szolgálatok szerepe is szükséges. A kórkép megszüntetésére irányuló műtéti lehetőségek a sebész szakma számára biztosít ismeretanyagot. A fogamzóképes betegek terhességgel és szoptatással kapcsolatos limitált tudásanyag a nőgyógyászokkal való szoros, MDT alapú együttműködést indokol.

A bélelégztelenség korai felismerése, az időbeni beutalás, a tudatosan strukturált OPT-centrum működtetés és a hosszú távú gondozásba bevont szakmák kooperációja a betegek életkilátását, pszichoszociális állapotát javítja, esetenként teljes gyógyulást tesz lehetővé.

### 3. Kapcsolat a hivatalos hazai és külföldi szakmai irányelvekkel

#### Egészségügyi szakmai irányelv előzménye:

Hazai egészségügyi szakmai irányelv ebben a témakörben még nem jelent meg.

#### Kapcsolat külföldi szakmai irányelv(ek)kel:

Jelen irányelv az alábbi külföldi irányelv(ek) ajánlásainak adaptációjával készült.

|   |   |
|---|---|
| <b>Szerző(k)/ Tudományos szervezet:</b> | Pironi L, Cuerda C, Jeppesen PB, Joly F, Jonkers C, Krznarić Ž, Lal S, Lamprecht G, Lichota M, Mundi MS, Schneider SM, Szczepanek K, Van Gossom A, Wanten G, Wheatley C, Weimann A. |
| <b>Cím:</b>                             | European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN)  |
| <b>Megjelenés adatai:</b>               | Clin Nutr. 2023 Oct;42(10): 1940–2021.  |
| <b>Elérhetőség:</b>                     | doi: 10.1016/j.clnu.2023.07.019   |

|  |  |
|--|--|
| <b>Szerző(k) / Tudományos szervezet:</b> | Pironi L, Boeykens K, Bozzetti F, Joly F, Klek S, Lal S, Lichota M, Mühlebach S, Van Gossum A, Wanten G, Wheatley C, Bischoff SC. European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN) |
| <b>Cím:</b>                              | ESPEN practical guideline: Home parenteral nutrition   |
| <b>Megjelenés adatai:</b>                | Clin Nutr. 2023 Mar;42(3): 411–430.  |
| <b>Elérhetőség:</b>                      | PMID: 36796121.  |

**Kapcsolat hazai egészségügyi szakmai irányelv(ek)kel:**

Jelen irányelv nem áll kapcsolatban más hazai egészségügyi szakmai irányelvvel.

## VI. AJÁNLÁSOK SZAKMAI RÉSZLETEZÉSE

### Bélelégtelesség és az otthoni parenterális táplálás

#### 1. A krónikus bélelégtelesség fogalma, diagnosztikája és felosztása

##### 1.1. Bélelégtelesség fogalma

Felnőttek esetén a bélelégtelességen azt értjük, hogy a bélrendszer működése valamilyen ok miatt oly mértékben csökken, hogy a tápanyagok és/vagy a folyadék és ionok felszívódása kizárólag az emésztőrendszerbe történő bevitel útján nem elégséges a szervezet egészségének megőrzéséhez és/vagy a növekedéséhez, ezért intravénás pótlás szükséges [1].

Akik normál tápcsatornai felszívó funkcióval rendelkeznek, de intravénás pótlásban részesülnek (nyelésképtelen, nyelészavaros, anorexia nervosában szenvedő betegek vagy azok, akik visszautasítják az orális, enterális táplálást) vagy akiknél a bélfunkció károsodott, de még nem igényelnek intravénás pótlást, nem tartoznak a bélelégtelesség beteg csoportjába [1].

##### 1.2. Bélelégtelesség gyakorisága

Felnőttkorban a jóindulatú betegség következtében kialakult bélelégtelesség gyakorisága országonként jelentősen eltér, 5–80 beteg/millió lakos között változik [1].

##### 1.3. Bélelégtelesség beosztása

A bélelégtelesség több szempont szerint is csoportosítható, melyek áttekintése nagyban segít a betegség megértésében és ezen állapotban szenvedő betegek szakszerű ellátásában.

###### 1.3.1. Felnőtt bélelégtelesség funkcionális szempontok szerinti csoportosítása

**Akut bélelégtelesség (I. BE):** perioperatív állapotban, hasi műtétet követően és/vagy súlyos betegségekkel összefüggésben alakulhat ki, ahol az IVP pár napig/hétig szükséges [1].

**Elhúzódó akut bélelégtelesség (II. BE):** metabolikusan instabil betegekben jelentkezhet, ahol komplex multidiszciplináris ellátás szükséges, és az IVP hetekig/hónapokig szükséges lehet. A háttérben gyakran valamilyen hasúri katasztrófa áll. Kialakulhat egészséges egyéneknél vagy szövődményes bélműtét kapcsán, kiterjedt vékonybél-eltávolítás, vagy enterokután sipoly kialakulása miatt. Ritkábban már stabil, krónikus, otthoni parenterális táplálásban részesülő bélelégtelességben lép fel valamilyen heveny komplikáció kapcsán. Ezen betegek intenzív vagy szubintenzív részlegen kerülnek ellátásra, ahol bélelégtelességben jártas szakember bevonása szükséges [1].

**Idült bélelégtelesség (IBE; III. BE):** olyan kórállapot, ahol metabolikusan stabil betegek esetén hónapokig/évekig/életvégig IVP szükséges. Lehet reverzibilis vagy irreverzibilis. Kialakulhat elhúzódó akut bélelégtelességből, közvetlenül benignus vagy malignus, szerzett vagy öröklött, gasztrointesztinális vagy szisztémás betegség következtében. Ezen betegek esetében, hozzátartozók, illetve a beteg oktatása lehetővé teszi az otthoni IVP-t [1].

### 1.3.2. Felnőtt bélelgtelen betegek patofiziológiai szempontok szerinti csoportosítása

1. Rövidbél-szindróma.
2. Motilitászavarok.
3. Kiterjedt vékonybélnyálkahártya-betegségek.
4. Bélsipoly(ok).
5. Mechanikus elzáródás.

A bélelgtelenség klinikai szempontok szerinti csoportosítása az állapot kialakulását okozó betegség és a patofiziológiai mechanizmus az 1. táblázat (lásd XI. Melléklet fejezet 1.3. Táblázatok) alapján javasolt.

A bélelgtelenséget kiváltó betegséget BNO-kód alapján kell beosztani és el kell különíteni a patofiziológiai folyamattól.

RBS, sipolyok, kiterjedt vékonybélnyálkahártya-betegségek esetében a bélelgtelenséget kiváltó elsődleges folyamat a bél felszívófelületének a csökkenése, mely a tápanyagok, folyadék, elektrolitok felszívódásának zavarához vezet [1]. Motilitászavarok és a bél mechanikus elzáródása esetén a kiváltó ok a szájon keresztüli tápanyagbevitel vagy a szondatáplálás korlátozottsága, leállítása, mivel ellenkező esetben súlyos emésztési, illetve elzáródásos tünetek lépnek fel, amihez az esetleges bakteriális túlnövekedés okozta felszívódási zavar tünetei is társulnak. [1]

#### 1.3.2.1. Rövidbél-szindróma (részletesen lásd 6. fejezet)

Felnőttek esetében RBS-ről akkor beszélhetünk, ha a folytonos vékonybélhossz kevesebb, mint 200 cm. Az RBS a bélelgtelenség leggyakoribb oka, az esetek közel kétharmadáért felelős. Anatómiai beosztása szerint 3 formát különítünk el: 1. végállású jejunosztóma, 2. jejunocolicus anasztomózis, 3. jejunoilealis anasztomózis [4].

#### 1.3.2.2. Motilitászavar (részletesen lásd 7. fejezet)

A béltartalom továbbításának a rendellenessége bélelgtelenséghez vezethet mechanikus elzáródás jelenléte nélkül, mely jelentkezhet béltágulattal vagy anélkül [1, 5, 6]. Műtéthez társul vagy súlyos állapotú betegekben észlelt akut bélelgtelenség (I. BE) leggyakoribb oka, valamint a szisztémás vagy hasúri fertőzése mellett észlelhető elhúzódó forma (II. BE) egyik kiváltó tényezője [1, 7]. A krónikus intesztinális pszeudoobstrukció (CIPO) krónikus bél diszmotilitást jelent kítágult vékonybélkacsokkal, ahol a „pszeudo” jelzi, hogy mechanikus elzáródás nincs. Ez a forma az újszülöttkorban jellemző típus [1]. Krónikus enterális diszmotilitás (ED) esetén kítágult bélkacsok nem észlelhetőek. Felnőttkorban a bél motilitási zavarai a bélelgtelenség 20%-áért felelősek, míg az újszülöttkortól kezdődő bélelgtelenségben ez a leggyakoribb forma [4].

#### 1.3.2.3. Bélnyalkahártya-betegségek

Kiterjedt vékonybélnyálkahártya-betegség oka lehet örökletes vagy szerzett. Felnőttek esetén ritkábban fordul elő, de gyermekkorban a bélelgtelenség több mint 20%-áért felelős, és a motilitászavarokkal együtt a tranzícióra kerülő bélelgtelen gyermekek mintegy 50%-át teszik ki [1, 4, 8].

#### 1.3.2.4. Bélsipoly (részletesen lásd 10. fejezet)

Bélsipoly esetén abnormális összeköttetés alakul ki a bél és a gasztrointesztinális traktus vagy más szerv vagy a bőr (ECF), illetve nyitott has esetén a külvilág (EAF) felé. Az esetek nagy részében hasi műtét következtében alakulnak ki, de spontán, Crohn-betegség vagy irradiációs enteritisz kapcsán is megjelenhetnek [4]. Az ECF és EAF és II-es típusú bélelgtelenség leggyakoribb okai [7].

#### 1.3.2.5. Mechanikus elzáródás

Mechanikus elzáródás olyan szervi eltérés, mely jelentkezhet a bélen belül vagy kívül, lehet jó- vagy rosszindulatú és fizikai akadályt képez. Gyakori okok a benignus eredetű adhéziók (öntvény has), és a malignus eredetű peritoneális karcinomatózis lehetnek. A mechanikus elzáródások a bélelgtelenség kevesebb mint 5%-áért felelősek [1, 4].

### 1.3.3. Idült bélelgtelenség súlyosság szerinti beosztása

Az IBE súlyosságát felnőtt betegekben az IVP során bevitt folyadék, illetve az tápanyag mennyiségének szükségessége határozza meg [1]. Ez alapján a betegek 8 kategóriába sorolhatóak. A bélelgtelenség súlyossága a parenterális tápoldat igényével és a beadandó infúziómennyiséggel párhuzamosan nő [4, 9]. Az IVP két típusa: intravénás folyadék és elektrolit (FE), illetve intravénás parenterális tápanyag (PT) pótlása (lásd 2. táblázat XI. Melléklet fejezet 1.3. Táblázatok).

## 2. Otthoni parenterális táplálás

### 2.1. Indikáció általános szempontjai

#### Ajánlás1

**Mindazon, járóbeteg-szakellátás keretében biztonságosan kezelhető betegek, akik képtelenek szájon keresztül/enterális táplálással elérni az optimális tápláltsági állapotot, OPT-ban kell, hogy részesüljenek (1. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

#### Ajánlás2

**Az OPT az elsődleges, életmentő kezelés átmeneti-reverzibilis és tartós bélelégtelen beteg esetén. (B)**

#### Ajánlás3

**Az IBE-betegeket érdemes minél előbb OPT-centrumba referálni és gondozásba venni, s ezen keresztül a legmagasabb esélyt biztosítani számukra az OPT-ről való leszoktatásra és a szövődmények minimalizálására. (GPP)**

Amennyiben a CIF benignus betegség következtében alakul ki, úgy az OPT hosszú távú túlélése magas (felnőttek esetében 80%, gyermekek esetében 90% körüli 5 év távlatában) [10]. A betegeket 20–50%-ánál lehetséges egy-két éven belül az OPT-ről való leszoktatás a bélelégtelenség etiológiájától függően [11]. RBS esetében a bélelégtelenség reverzibilis lehet a bél adaptációjának és/vagy a beteg gondozása során alkalmazott gyógyszereknek és műtéti beavatkozásoknak köszönhetően. RBS esetén az OPT-ről való leszoktatás esélye felnőttek esetében 50%, gyermekek esetében 73%, ami tovább növekszik, ha van maradék vagy teljes vastagbél. Amennyiben az utolsó műtét óta 2–3 év eltelt, a leszoktatás esélye igen alacsony (10% alatti) [10]. CIPO esetében ennek esélye felnőttek esetében 25–50%, gyermekek esetében 25–38% [10, 12], illetve ECF esetében a műtéti rekonstrukció lehetőségeitől függően változó [13]. Kiterjedt mucosa betegségek esetén a reverzibilitás esélye igen csekély [10].

A krónikus bélelégtelenség miatt OPT-n lévő betegek mintegy kétharmadánál elérhető részleges vagy teljes szociális és munkaképességbeli rehabilitáció [14]. Másrészt maga az OPT kapcsán esetlegesen életet veszélyeztető szövődmények alakulhatnak ki, melyek lényegesen ronthatják a beteg életminőségét [14]. A bélelégtelen beteg gondozása multidiszciplináris szemléletet igényel, a betegséghez köthető morbiditás és mortalitás lényegesen függ a beteget ellátó szakértő munkacsoport gondosságától [10, 15, 16]. Az irreverzibilis ok miatt OPT-ben részesülő betegek vagy életük végéig intravénás pótlásban részesülnek vagy béltranszplantációs műtétet igényelnek abban az esetben, ha az OPT-hez társuló életet veszélyeztető szövődmények alakultak ki, vagy ha az alapbetegség közvetlenül szükségessé teszi a transzplantációt [10, 17].

### 2.2. Az OPT célja

Az OPT célja átmeneti vagy tartós bélelégtelenséggel élő, metabolikusan stabil, járóbeteg-szakellátás keretében való, gondozásra/utánkövetésre alkalmas betegek számára centrális vénás bemeneten keresztül mikro- és makrotápanyagok, nyomelemek, ásványi anyagok, elektrolitok, folyadék bevitelének biztosítása a beteg otthonában. Ha a megfelelő tápláltsági állapot szájon keresztüli/enterális táplálással nem érhető el, a PT életet mentő kezelés, és mint ilyen, hatékonyságának bizonyítására nem áll(hat) rendelkezésre placebo kontrollált randomizált vizsgálat, hatékonysága tényként kezelendő.

### 2.3. OPT indikációja és kontraindikációja

A parenterális táplálás nem rendelkezik abszolút kontraindikációval. Bizonyos állapotok (szív-, veseelégtelenség, 1-es típusú diabetes, anyagcserezavar) befolyásolhatják a tolerabilitást, de ezek sem jelentenek ellenjavallatot.

Az ajánlás alapvetően két részből tevődik össze: 1. indikációs kör, 2. biztonságosság. Az ESPEN 2023. évi ajánlása a korábbiánál szélesebb körű és emellett konkrétan ajánlásokat fogalmaz meg az indikációs csoportok tekintetében [18].

### 2.3.1. Betegcsoportok (1. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok)

#### 2.3.1.1. Jóindulatú betegség IBE-vel

##### Ajánlás4

**Az OPT elsődleges és életmentő kezelés az átmeneti/reverzibilis vagy az állandó/permanens nem-malignus betegség talaján kialakult krónikus bélelégtelességben szenvedők számára. (B)**

#### 2.3.1.2. Jóindulatú betegség IBE nélkül

##### Ajánlás5

**Azon betegeknél, akik nem képesek/nem akarják táplálkozási szükségleteiket szájon keresztül/enterális táplálás segítségével fedezni, bélelégtelesség nélkül is megfontolható az OPT bevezetése. A betegeket egyértelműen fel kell világosítani az OPT előnyeiről és kockázatairól. (GPP)**

#### 2.3.1.3. Malignus betegség okozta IBE

##### Ajánlás6

**Malignus betegség talaján kialakult krónikus bélelégtelességben szenvedő betegek esetén az OPT megfontolható. (0)**

Egyre több prospektív tanulmány és RCT bizonyítja azonban az OPT életminőségre, energiaegyensúlyra, túlélésre, és fizikai erőnlétre vonatkozó pozitív hatását [19–21]. Ezen betegcsoportban etikai megfontolást is figyelembe véve az OPT-nek van kontraindikációja:

- ha a beteg nem kellően tájékozott az OPT céljáról, ezen betegcsoportban korlátozott előnyéről és lehetséges szövődményeiről;
- a beteg nincs megfelelően felvilágosítva a betegség várható prognózisát illetően, illetve azzal kapcsolatban, hogy a kezelés felfüggeszthető/leállítható annak eredménytelensége esetén;
- a beteg állapota metabolikusan potenciálisan instabil a kórházból való emissziót követően (ez az alapdefinícióból is következik).

#### 2.3.1.4. Malignus betegség és IBE

##### Ajánlás7

**A krónikus bélelégtelesség okozta alutápláltságból származó korai halálozás megelőzése érdekében OPT javasolható előrehaladott stádiumú daganat esetén, akár aktív onkológiai kezelés mellett is, ha a várható daganatos túlélés az 1–3 hónapot meghaladja. (B)**

Annak pontos megállapítása, hogy az adott időpillanattól kezdve mennyi a beteg várható élettartama, nem lehetséges, azonban jó közelítéssel megadható olyan független változók segítségével, mint a Glasgow prognosztikus skála, a Karnofsky-státusz és az áttét jelenléte/lokálizációja. A predikcióban segítséget nyújtó számolóábra a hozzá tartozó magyarázattal a XI. Melléklet fejezetben található (6. ábra) [19].

### 2.4. OPT-gondozás, -követés, -ellenőrzés

##### Ajánlás8

**Az OPT-program célja az evidenciákon alapuló kezelés biztosítása, az OPT-vel összefüggő tápláló kanül és metabolikus komplikációk megelőzése, valamint az életminőség maximalizálása. (GPP)**

Az otthoni parenterális táplálás a betegek egy nagyon kicsi, de annál sérülékenyebb és kiszolgáltatottabb hányadát érinti. A szakszerű és biztonságos tápinfúzió-összeállítás, -beadás és a vénás bemenetkezelés elengedhetetlen a megfelelő tápláltsági állapot biztosításához, illetve a súlyos, akár életet veszélyeztető szövődmények (infekció, trombózis, májelégtelesség, epekövesség, veseelégtelesség, csontbetegség) elkerüléséhez, éppen ezért ezen betegek ellátása csak kiemelt centrumokban, társszakmák szoros együttműködésével valósítható meg.

#### **2.4.1. Betegtámogatás**

A betegeknek szakmai, pszichés és betegtársak által biztosított támogatásra is szükségük van. 2023-tól kezdődően, mivel Magyarországon a legtöbb OPT-s beteg egyben Crohn-beteg, és az emiatt szükséges számtalan műtét következményeként alakult ki a rövidbél-szindróma, így az MCCBE (Magyar Crohn-Colitis Betegek Egyesülete) az összes, Crohn-betegség miatt OPT-programba vont beteg számára, a meglévő támogatói hálózatát biztosítja.

#### **2.4.2. A biztonságos OPT-program feltételei (1. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok)**

- **A betegnek vagy törvényes képviselőjének teljes körű és részletes felvilágosítást követően kell beleegyeznie a kezelési tervbe.**
- **A betegnek stabil metabolikus és pszichés állapottal kell rendelkeznie az akut kórházi ellátáson kívül.**
- **Megfelelő otthoni környezet szükséges az előírt terápia szakszerű alkalmazására, melyet lehetőség szerint fel kell mérni a gondozásba vétel előtt (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok).**
- **A betegnek és/vagy gondviselőjének teljesen meg kell értenie és képesnek kell lennie elvégezni a szükséges műveleteket az infúziós terápia biztonságos alkalmazása érdekében.**

#### **Ajánlás9**

**A centrális vénás kanül, az infúziós szerelék és az infúziós pumpa kiválasztása az irányelv útmutatása alapján történjen (lásd 3. fejezet, 29. ajánlás). (A)**

#### **Ajánlás10**

**A beteget és/vagy gondviselőjét a táplálási teamnek ki kell képeznie a parenterális infúziók biztonságos beadására, a folyamat ellenőrzésére és a komplikációk azonnali felismerésére. Ehhez a táplálási teamnek biztosítani kell a szabályszerű, egyénre szabott OPT képzési programot, melynek magában kell foglalni a vénás kanülgondozást, a pumpahasználatot, valamint a szövődmények megelőzésével, felismerésével és ellátásával kapcsolatos képzést. Az oktatás történhet a fekvőbeteg-ellátás során vagy a beteg otthonában (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

Az OPT-program keretén belül hazabocsátott betegek esetén kötelezően felméréndő tényezőket a 3. táblázat [19], a kórházi elbocsátásra kerülő betegek és gondozók OPT oktatási programjának tartalmát a 4. táblázat [20–22] foglalja össze.

#### **Ajánlás11**

**Az előírt készítményeket és eszközöket minősített egészségügyi szolgáltatónak javasolt kiszállítani. (GPP)**

#### **Ajánlás12**

**A táplálási teamnek szakmai felügyeletet és ellátást kell biztosítania rutin és vészhelyzeti esetekre, amihez a beteg számára a megfelelő szakszemélyzeti elérhetőség szükséges a nap 24 órájában, a hét minden napján. (GPP)**

#### **Ajánlás13**

**A biztonságos utazáshoz a beteget megfelelő mennyiségű tápszerrel, infúzióval, kiegészítő gyógyszerekkel és felszereléssel kell ellátni. Törekednie kell a táplálási teamnek, hogy az úti célnál elérhető megfelelő szakértelemmel bíró táplálási teammel felvegyék a kapcsolatot, egészségügyi ellátás esetére (3. ábra lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

#### **Ajánlás14**

**A kanülfertőzés és a kórházi újrafelvétel előfordulási gyakoriságát, valamint a beteg és családja és/vagy gondviselője visszajelzéseit az OPT-program minőségi ellenőrzésére és javítására kell használni (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

### 2.4.3. Betegkövetés és -gondozás (2. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok)

#### Ajánlás15

##### **A betegkövetés és -gondozás során ellenőrzést igénylő általános szempontok [23] (GPP):**

- bélelégtelenséget okozó betegség,
- a bélfunkció állapota,
- OPT-program indikációja, hatásossága, biztonságossága (szövődmények jelenléte, kockázata),
- a beteg klinikai és tápláltsági állapota és az életminősége.

A követés célja a megfelelő életminőség biztosítása és javítása. A táplálás hatékonyságának felmérése, a szövődmények megelőzése, időbeni felismerése és kezelése, az életminőség és az ellátás minőségkontrollja teszi ezt lehetővé [24, 25]. A három fő minőségi mutató OPT-ben a kanülfertőzés gyakorisága, a kórházi visszavételek aránya és az életminőség, jó- vagy rosszindulatú alapbetegségtől függetlenül [26, 27]. A jóindulatú betegségek esetén a túlélési arány szintén indikátornak tartható [28].

#### Ajánlás16

##### **Az OPT ellenőrzését az intézmény táplálási munkacsoportjának kell végeznie, tapasztalt otthonápolási szakemberekkel, otthonápolási szolgálattal, illetve a háziorvosokkal együttműködve. (GPP)**

Az OPT-s betegek nyomon követésébe a háziorvost is be kell vonni. Az egészségügyi szakembereknek rendszeres időközönként felül kell vizsgálniuk a táplálási támogatás indokait, módszerét, kockázatait, előnyeit és céljait.

#### Ajánlás17

##### **A beteg és/vagy gondviselője kiképezhető a tápláltsági állapot, folyadék egyensúly és az infúziós katéter ellenőrzésére. (0)**

Megfelelő képzés lehetővé teszi a paraméterek ellenőrzése mellett a szövődmények korai jeleinek és tüneteinek felismerését, és a korai beavatkozást a táplálás terápiában bekövetkező kedvezőtlen változások esetén.

#### Ajánlás18

##### **Az OPT-követés szempontjai (GPP):**

- tápláláshatékonyság,
- parenterális táplálás tolerálhatósága,
- a beteg vagy a gondozó által végzett centrális kanül- és infúziókezelés,
- életminőség,
- ellátás minősége (pl. kanülfertőzés, újrafelvételi arány stb.).

#### Ajánlás19

##### **Az ellenőrzések gyakoriságát a beteg állapota, a gondozási környezet, a parenterális táplálás stabilizálódása, időtartama, a bélelégtelenség súlyossága és a társbetegségek határozzák meg. A kontrollok közötti időtartam növelhető amennyiben a beteg állapota stabil. (GPP)**

A kórházból való távozás után az OPT-gondozócsoport néhány naponta, majd hetente, végül havonta tart kapcsolatot, illetve találkozik a gondozóval és a beteggel, amíg a gyakorlat kialakul. Az ellenőrzésre vonatkozóan nem állnak rendelkezésre bizonyítékon alapuló irányelvek, mivel nincsenek publikált adatok [25, 29]. Csak egy tanulmány jelent meg, amely az OPT nyomon követési gyakorlatát vizsgálta Európában [30]. A követésért egy kijelölt személynek kell felelősnek lennie az OPT-gondozócsoporton belül. Stabil betegek esetében a legtöbb központ háromhavonta végez ellenőrzést [30].

#### Ajánlás20

##### **A klinikailag stabil, hosszú távú OPT-programban részt vevő betegeknél javasolt a testtömeg, testösszetétel, hidratáltsági állapot, energia és folyadék egyensúly, valamint labor (hemoglobin, ferritin, albumin, CRP, ionok, vérgáz vagy szérum bikarbonát, vesefunkció, májfunkció, vércukor) ellenőrzése a rendszeres vizitek (3–6 hónap) alkalmával. (GPP)**

Hosszú távú OPT-ben részesülő stabil betegek esetén a testsúlyt, testösszetételt és hidratáltsági állapotot, az energia- és folyadék háztartást, valamint a biokémiai paramétereket (hemoglobin, ferritin, albumin, C-reaktív protein, elektrolitok, vénás vérgázanalízis, vesefunkció, májfunkció és glükóz) minden tervezett kontroll során mérni kell (pl. 3–6 havonta).

Az antropometriai adatok (pl. testsúly, BMI, felkarkörfogat) mérése egyszerű, olcsó módszer, követésre megfelelő lehet, de ennél pontosabb, részletesebb adatokat biztosít a testösszetétel-mérés, melyekre a BIA és a DEXA alkalmazható. A két módszer ezen előnyei ismertek, de a nagyszámú vizsgálatot feldolgozó 2019-es ASPEN irányelv, többek között az egyes módszerekhez használt eszközök közötti beállítás- és szoftverbeli eltérései, a vizsgált populációk heterogenitása alapján korlátozott és gyenge evidenciával tud ajánlást tenni ezek célzott alkalmazására [31]. A bélelégtelen betegekkel kapcsolatban nem tesz ajánlást.

Szakmailag praktikus szempont a BIA használata, mely korlátlanul ismételhető (költséghatékony!), szemben a DEXA behatárolt elérhetőségével és a társuló sugárterheléssel. A BIA által biztosított sorozatos testösszetétel-mérések lehetővé teszik a szoros betegkövetést, és a változások alapján a terápia finomhangolható.

#### **Ajánlás21**

**A hosszú távú OPT-programban lévő betegeknél évente legalább egyszer ellenőrizni kell a vitamin- és nyomelemszinteket, valamint a hiány és túladagolás klinikai jeleit, tüneteit. (GPP)**

#### **Ajánlás22**

**A csontanyagcserét és a csontsűrűségét évente, vagy az elfogadott szabványok szerint (pl. DEXA max. 18 havonta) kell ellenőrizni. (GPP)**

A kontrollált paramétereket, az ellenőrzés gyakoriságát és helyét az 5. táblázat tartalmazza (lásd XI. Melléklet fejezet 1.3. Táblázatok). Az ellenőrzések közötti időtartamot a beteg állapota, a gondozási környezet, a táplálásterápia időtartama, valamint az egyes paraméterek várható romlásának időbelisége határozza meg. Az OPT első hónapjaiban, vagy a klinikai állapot változása esetén gyakoribb ellenőrzés szükséges. Az időközök növekedhetnek, ha a beteg állapota stabilizálódik. A folyadékháztartást különösen gyakran kell figyelni, főként a kórházból való távozás után, valamint olyan betegeknél, akiknél RBS miatti magas sztóma hozam vagy bélmotilitási zavarok miatt gyakori hányás fordul elő [32, 33]. A vitamin- és nyomelemhiány kialakulása, a tünetek megjelenése több időt vehet igénybe, így ezek értékelése 6–12 havonta szükséges. A mikrotápanyagok ellenőrzése különösen fontos hosszú távú OPT-ben részesülő betegek esetén, valamint azoknál, akik a béladaptáció eredményeként fokozatosan csökkentik vagy abbahagyják az OPT-t. A makrotápanyag-, elektrolit-, folyadékigény megszűnése nem feltétlenül jár a mikrotápanyag-egyensúllyal parenterális pótlás hiányában [32, 33].

### **2.5. OPT-Centrumok**

#### **Ajánlás23**

**A bélelégtelen betegek gondozása specializált, arra kijelölt kórházi részlegen javasolt, melynek elnevezése „OPT/Bélelégtelen vagy Bélrehabilitációs centrum” (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

#### Megjegyzés

Az OPT gondozási folyamat személyi, szervezeti és eljárásrendbeli kulcskérdései:

- OPT különböző fázisait összehangoló szakszemély/személyzet.
- Elsődleges ellátás helye.
- Oktatási program helye és módja.
- Betegutak szövődmény esetén.
- Kanülbehelyezés és az ezzel kapcsolatos szövődmények ellátási helyszíne és folyamata.

Fontos felmérni az egyes betegek ellátásához szükséges időtartamot, a hatékony OPT-program teljes humánerőforrás igényeinek meghatározására.

#### **Ajánlás24**

**Ezen részlegek számára szükséges a járóbetegek ellátásához rendelők, valamint kijelölt ágyak biztosítása, amennyiben kórházi ellátás válna szükségessé (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

#### **Ajánlás25**

**Minden bélelégtelen beteget OPT-ben járatos táplálási teamnek kell ellátnia az alapbetegségtől függetlenül (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok). (GPP)**

**Ajánlás26**

A táplálási team mind a bélelégtelenségben, mind az OPT-ben járatos szakemberekből áll, tagjai szakorvosok, szakápolók (katéter-, seb- és sztómakezelésben is), dietetikusok, gyógyszerészek, szociális munkások, pszichológusok, valamint azok a szakemberek, akik a tápláló kanült/tartós centrális kanült behelyezik és a szakmaspecifikus sebészek (3. ábra, lásd XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok) (GPP)

**Ajánlás27**

A táplálási teamnek az OPT-re és a bélelégtelenség, valamint a szövődmények kezelésére egyértelmű írott protokollokra van szüksége. (GPP)

**Ajánlás28**

A táplálási teamnek az OPT-ről és a bélelégtelenségről írott oktatóanyagokkal kell a beteget, illetve gondviselőjét ellátni, aminek tartalmaznia kell az OPT-vel kapcsolatos szövődmények felismerését és ellátását, valamint vészhelyzet esetére a táplálási team elérhetőségét a nap 24 órájában. (GPP)

**3. Centrális vénás kanülok és infúzióadagolást szabályozó eszközök****3.1. Általános szempontok** (lásd 4. ábra, XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok)**Ajánlás29**

A CVK típus választása, a behelyezés helye és az eljárás folyamata a megfelelő tapasztalattal rendelkező táplálási team, a szakmailag jártas szakember (aneszteziológus, radiológus, sebész), valamint a beteg döntésén alapuljon [34, 35]. (GPP)

**Ajánlás30**

A behelyezés helyének jól láthatónak, és az önellátó beteg számára elérhetőnek kell lenni [36]. (GPP)

Sérüléshez, sebhez, tracheostomához, sztómához, sipolyhoz, korábbi behelyezési helyhez való közelség kerülendő.

**Ajánlás31**

Hosszú távú (> 6 hónap) OPT esetén tunnelizált (Hickman, Broviac, Groshong) vagy implantált centrális kanül (port-a-cath) alkalmazása javasolt. (GPP)

**Ajánlás32**

A választás és behelyezés szempontjai [20, 25, 37–39]:

- vena jugularis interna, vagy subclavia felől javasolt a vena cava superior elérése a centrális vénás kanül behelyezésekor (B),
- trombózis tekintetében a jobb oldali kanülbehelyezés kedvezőbb a bal oldali behelyezéssel szemben (B),

Az egy lumenű kanül kedvezőbb lehet az infekciómegelőzés tekintetében [20, 25, 37–39].

**Ajánlás33**

Rövid távú (< 6 hónap) OPT esetén a perifériáról behelyezett centrális vénás kanül, azaz PICC Line választandó. (B)

Az ASPEN és ESPEN irányelvek nem javasolják a PICC Line-t hosszú távú OPT esetén [20, 40], de több közlés tartós, akár 4 éves használatáról számol be. Jelenleg ismereteink alapján elmondható [41–43]:

- PICC Line kevesebb katéterhez társuló infekcióval, több katéter asszociált thrombosisal járhat,
- a kanülokkal kapcsolatos szövődmények korábban léphetnek fel,
- nincs elegendő pontos adat a behelyezési indikáció és kimenetel tekintetében hosszú távú alkalmazás esetén.

**Ajánlás34**

A centrális kanülvégnek a vena cava superior és jobb pitvar határán kell elhelyezkednie, mert a pozíció csökkenti a vénás trombózis rizikóját [40]. (B)

### 3.2. Infúzióadagolást szabályozó eszközök

#### Ajánlás35

##### **Az infúziós szerelék 24 óránként le kell cserélni. (B)**

Nincs bizonyíték arra, hogy lipidtartalmú készítmények 24 órán túl biztonságosan alkalmazhatóak. A CDC a parenterális tápoldatokat a kanülinfekció független kockázati tényezőjeként azonosítja és az infúziós szerelékek napi cseréjét javasolja [37].

#### Ajánlás36

##### **Biztonságosság és hatékonyság tekintetében infúziós pumpa alkalmazása ajánlott OPT-ben. (GPP)**

Az infúziós pumpa (kompatibilis kiegészítő eszközökkel) a beteg szervezetébe történő, kontrollált mennyiségű folyadék, tápanyag és gyógyszer beadására alkalmas orvosi eszköz [44, 45].

#### Ajánlás37

##### **A hordozható, azaz mobil pumpák a beteg életminőségét javítják a nem hordozható készülékekkel szemben, ezért mobil pumpa alkalmazása javasolt. (GPP)**

A mobil pumpák halkabbak, hosszabb üzemidővel rendelkeznek és a nappali adagolás is megfelelően fenntartható. A kevesebb kötöttség, a szociális rehabilitáció és a munkába való visszatérés jobb életminőséget biztosítanak [46].

#### Ajánlás38

##### **Az áramlást szabályozó infúziós szerelék, önmagában csak egyedi körülmények között, átmenetileg használható OPT-ben. A csak gördülőzáras szabályozóval ellátott infúziós szerelék nem használható. (GPP)**

Az utóbbi eszközöknél a beadott parenterális tápoldat mennyisége, annak hipertóniás jellege, glükóz- és káliumtartalma miatt a potenciálisan ártalmas gyors szabad adagolás veszélye fennáll [47].

### 3.3. Kanülkilépési pont gondozás

#### Ajánlás39

##### **Steril géz vagy átlátszó, szemipermeábilis/féligáteresztő fedőkötés szükséges a kanülkilépési pont területén. (B)**

Az átlátszó kötés esetén a kanülkilépési pont látható, kevesebb kötéscsere szükséges. Amennyiben vér vagy genny/váladék ürül a kanül kilépéspontonál, steril géz alkalmazása és kétnapos vagy gyakoribb cseréje ajánlott, amíg a helyzet meg nem oldódik [37].

#### Ajánlás40

##### **Bőr alatti/tunnelizált/ vagy implantált centrális kanülok esetén az átlátszó fedőkötés heti cseréje elégséges, kivéve, ha a kötés szennyezett vagy elengedett. (0)**

#### Ajánlás41

##### **Tunnelizált vagy „cuff-fal” (hegszövetképződéssel a csatorna/járat/tunnel lezárását segítő kiszélesített rész) rendelkező centrális kanülok esetén, amennyiben a kilépési terület gyógyult (kb. 3 hét), a kanülkimozdulás megelőzése céljából alkalmazott fedőkötés nem feltétlenül indokolt. (GPP)**

#### Ajánlás42

##### **Az aszepszis szabályainak szigorú betartása szükséges az otthoni centrális kanülgondozás esetén. (A)**

A kanülhöz társuló véráramfertőzés gyakorisága (0,38–4,58 epizód/1000 katéter nap (median 1,31) OPT-s betegekben, ahol a Gram-pozitív baktériumok és a bőrflóra tagjai okozzák az esetek több mint felét [49].

#### Ajánlás43

##### **Kéz antiszepszis és aszeptikus érintésmentes technika javasolt kanülkötéscsere esetén. (GPP)**

A kéz antiszepszis betartása a legfontosabb a kontamináció elkerülésére, kesztyűhasználat mellett is [37]. Utóbbi vérrel, testváladékkal, nedvekkel való várható érintkezés esetén alkalmazható. Steril és nem steril kesztyű használata között nincs különbség indirekt adatok alapján [50, 51].

**Ajánlás44**

**0,5–2%-os alkoholos klórhexidin oldat alkalmazandó kötőcsere és bőrantiszepszis esetén. Kontraindikáció esetén jódtinktúra, jodofor vagy 70%-os alkohol használható [37, 52]. (A)**

**Ajánlás45**

**Szappanos vizes kézmosás, de preferáltan alkoholos alapú kéz bedörzsölő szer alkalmazása javasolt kéz dekontamináció céljából közvetlenül kanülhasználat vagy kötőcsere előtt és után. (B)**

Használható alkoholos és nem alkoholos alapú, antimikrobiális/antibakterális kézmosó készítmény, folyékony szappan és víz. Alkoholos bedörzsölés előtt a kezét a szennyező anyagoktól meg kell tisztítani. A kezét teljesen be kell dörzsölni, főleg az ujjvégeket. Hagyni kell megszáradni. A betegellátás vagy kontaktus előtt és után és kesztyűhasználat után alkalmazandó. Előnyei lehetnek a rövidebb alkalmazási idő, a kevesebb irritáció és a jobb elfogadottság az egészségügyi ellátó személyzet részéről [53, 54].

**3.4. Kanülcsatlakozó gondozása****Ajánlás46**

**A vénás kanülvéghez kapcsolt túmentes csatlakozó javasolt a kanül használatához. (B)**

A túmentes csatlakozók az infúziós szerelék egyszerű csatlakozását teszik lehetővé. Csökkentik a tűszúrásos baleseteket, a vérrel történő fertőzést és megfelelő fertőtlenítéssel a mikrobiális kontaminációt és a kanülfertőzést is a zárókupakokhoz és háromsztatú csapokhoz képest [37].

**Ajánlás47**

**Az osztott szeptumos (split septum) szelepes, túmentes csatlakozók kedvezőbbek lehetnek, a mechanikus szelepek emelkedett fertőzés kockázata miatt, ezért alkalmazásuk javasolt. (0)**

Csatlakozóválasztás esetén a kanül végelzáródást okozó vérvisszaáramlás lehetőségét is figyelembe kell venni (negatív nyomás vs. pozitív nyomás vs. semleges nyomás). A gyártó szerinti ajánlásnak megfelelő gyakorisággal, vagy legkorábban 72 óránként kell a cserét elvégezni [37, 55].

**Ajánlás48**

**A kontamináció megelőzésére a csatlakozó vég megfelelő antiszeptikus szerrel (klórhexidin vagy 70%-os alkohol) történő bedörzsölése és steril eszközzel történő csatlakoztatása javasolt. (A)**

Az optimális behatási idő nem ismert. Egy áttekintő tanulmány alapján klórhexidines-alkoholos bedörzsölés javasolható 15 másodpercig. Szennyezett túmentes csatlakozó membrán esetén a 70%-os alkohol nem előzi meg megbízhatóan a mikroorganizmus belépését [56–58].

**Ajánlás49**

**A csatlakozók passzív dezinfekciójához antiszeptikus záró kupak használható [57–59]. (B)**

**3.5. Centrális kanülvédelem és szövődésmegelőzés****Ajánlás50**

**Port használata esetén a tűt legalább heti egyszer cserélni kell [37]. (GPP)**

**Ajánlás51**

**A centrális kanülnak vagy a kilépési pontnak nem szabad víz alá kerülnie védelem nélkül. (B)**

ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN szakértő ajánlás alapján parenterális táplálásban részesülő gyermek esetén a kanül teljes vízhatlan fedése mellett az úszás megengedett, mely után a kilépési pont tisztítása és fertőtlenítése indokolt [48]. CDC-ajánlás alapján megfelelő védelem mellett, a katéter és záróvég vízhatlan fedésével a zuhanyzás engedélyezhető [37].

**Ajánlás52**

**0,9%-os sóoldat javasolt a kanüllezáráshoz heparin helyett hosszú távon alkalmazott centrális kanül esetén. (B)**

A normál sóoldat nem rosszabb kanülinfekció, -elzáródás, refluxdiszfunkció tekintetében, mint a heparin [60–63]. Utóbbi elősegítheti a biofilm-kialakulást [64].

**Ajánlás53**

**A taurolidines lezárás kedvező kanülfertőzés-megelőzési stratégia lehet a biztonságossági és költségprofilja miatt. (B)**

Két RCT [65, 66] és egy retrospektív analízis [67] igazolta, hogy a taurolidine 1,4%-os heparin-citrát oldatos lezárás esetén nem volt kanülinfekció a heparinos lezáráshoz képest felnőtt, benignus bélelégtelen betegekben. A 0,9%-os sóoldathoz képest szignifikánsan kevesebb volt a kanülinfekció a 2%-os taurolidine alkalmazása esetén [66].

**Fontos kérdések a jövőre nézve:**

- **citrát mint antikoaguláns additív hatása;**
- **taurolidines lezárás minden betegnél, vagy csak a magas kockázatú betegeknél alkalmazandó;**
- **az oldat leszívása vagy bemosása.**

A 4%-os EDTA oldat antimikrobiális, antikoaguláns hatása ismert, melyre vannak kedvező gyermek és OPT-s beteg adatok, de idült bélelégtelenségben szenvedő beteg esetén RCT még nem készült.

**3.6. PICC Line választás****Ajánlás54**

**Varrás nélkül rögzíthető PICC Line használata javasolt a fertőzés csökkentésére [68]. (B)**

**Ajánlás55**

**A közepes és hosszú távú PICC Line (> 1 hónap) használat esetén subcután rögzítő rendszerű eszköz alkalmazható a kimozdulás elkerülésére és az egyszerűbb kötéscsere céljából [69, 70]. (O)**

**3.7. Kanül lumen használata****Ajánlás56**

**Több lumenű kanülok esetén egy, dedikált lumen használata ajánlott parenterális táplálás céljából [71]. (GPP)**

**Ajánlás57**

**Kanülből történő rutinszerű vérvétel lehetőség szerint kerülendő a szövődmények lehetősége miatt [72, 73]. (B)**

**4. Tápinfúziók****4.1. Általános szempontok**

A tápinfúziót a páciens igényeinek megfelelően kell megválasztani.

A tápinfúziók egy-, két- vagy háromkamrás all-in-one rendszerekben érhetőek el. Az AIO rendszerek külön rekeszekben tartalmazzák a lipid-emulzió/glükóz/aminosavak komponenst, e rekeszek összenyitandók és a komponensek összekeverendők az infúzió használata előtt. A felhasználás előtt vitaminok és nyomelemek adhatók a kész infúzióhoz, a kompatibilitási és stabilitási adatok figyelembevételével [20, 25]. Német irányelvek az AIO használatát javasolják, és azt tanácsolják, hogy a többpalackos rendszereket ne használjuk a fokozott kockázat és a nehezebb kezelés miatt [74].

**Ajánlás58**

**Az otthoni infúziós tápláláshoz mind kereskedelmi forgalomban elérhető, használatra kész tápinfúziók, mind pedig a páciens egyéni igényeire szabott tápinfúziók használhatók. (GPP)**

A kontrollós klinikai vizsgálatok nem hasonlítják össze közvetlenül a kereskedelmi használatra kész készítmények és a személyre szabott infúziók használatát a betegekkel kapcsolatos kimenetelek, hatékonyság vagy biztonságosság vonatkozásában, hanem az egyik beadási megközelítésről egy másik rendszerre való átállást követő értékelésekre összpontosítanak [75, 76]. A végső döntés meghozatala előtt mérlegelni kell a klinikai kimenetelek, a biztonságosság és a költségek értékelését.

**Ajánlás59**

**A személyre szabott tápinfúziókat akár egyedi összeállítással, akár – a gyártó utasításait figyelembe véve – kereskedelemben kapható, többkamrás infúzió felhasználásával elő lehet állítani. A készítés aszeptikus keverési technikával, lehetőleg lamináris áramlású szekrényben történjen. (GPP)**

Tekintettel az otthoni infúziós táplálási környezetben rendelkezésre álló adatok szűkösségére, további vizsgálatokra van szükség a kereskedelmi használatra kész tápinfúzió-keverékek jó- és rosszindulatú CIF-ben szenvedő betegek esetén történő alkalmazás költségvonzatainak, biztonságosságának és klinikai kimeneteleinek vizsgálatához.

**4.2. Kritikus lépések a tápinfúzió-adalékanyagok elkészítéséhez és szállításához****4.2.1. Stabilitás****Ajánlás60**

**A személyre szabott tápinfúziók stabilitását megfelelő laboratóriumi módszerekkel végzett ellenőrzések alapján dokumentálni kell az egyes keverékekre vonatkozóan. (B)**

A tápinfúziók stabilitását az egyes keverékekre vonatkozóan megfelelő laboratóriumi módszerekkel végzett ellenőrzések alapján dokumentálni kell. Az elektrolitok hajlamosak az inkompatibilitásra (kicsapódások, többértékű kationok és negatív töltésű lipid emulgeálószeresek, amelyek az emulzió destabilizálódásához vezetnek). Ezek helyes bekeverése a megfelelő makroelem komponensbe kulcsfontosságú; bizonyos esetekben, ahol nagy a kalciumszükséglet, a szerves komponensek helyett a szerves komponensek alkalmazása lehet előnyös [76]. Könnyen használható és validált módszerek alkalmazhatók a stabilitás ellenőrzésére, például a tápinfúziók olaj/víz stabilitására [77].

**Ajánlás61**

**A személyre szabott AIO-tápinfúziók stabilitása nem extrapolálható a szakirodalomból. (GPP)**

A stabilitás szempontjából a szakirodalom extrapolációja nem megfelelő a keverékek összetettsége miatt [76, 77].

**Ajánlás62**

**Az AIO-tápinfúzióhoz közvetlenül az infúzió beadása előtt kell hozzáadni a nyomelemeket és a vitaminokat a stabilitási és kompatibilitási adatok figyelembevételével. (GPP)**

**Ajánlás63**

**Kerülni kell a gyógyszerek AIO-tápinfúziókhoz való keverését, kivéve, ha az AIO-ra vonatkozó specifikus kompatibilitási és stabilitási adatok rendelkezésre állnak. (GPP)**

Az AIO-tápinfúziók a gyógyszerkölcsonhatás tekintetében fokozott kockázattal bírnak. Általában nem alkalmasak gyógyszerek bekeverésére, de ha szükséges, meg kell adni és dokumentálni kell a konkrét gyógyszerészeti adatokat, mivel ez a végtermék egyedi gyógyszerkészítménynek minősül. A megváltozott termék tulajdonságait és megbízhatóságát a gyártói leirat már nem fedi le [78, 79].

**4.2.2. Szigatúra****Ajánlás64**

**A tápinfúziókat szignatúrával kell ellátni, ami tartalmazza a beteg nevét, feltüntetve az egyes összetevők mennyiségét, az adagolási sebességet, a beadás dátumát és a felhasználásra vonatkozó egyéb utasításokat, mint például a tápinfúzióhoz adandó egyéb adalék készítményeket, vagy a tárolási körülményeket. (GPP)**

A fentiek alapján az otthoni parenterális táplálást biztosító csapaton belül speciális gyógyszerészeti támogatás szükséges.

### 4.2.3. Szállítás

#### Ajánlás65

**A személyre szabott AIO-tápfúzióknál a hűtési láncot garantálni kell a szállítás során és a beteg otthonában (B).**

### 4.2.4. A tápfúziók felhasználási ideje és a beadási sebessége

#### Ajánlás66

**Az összeállított tápfúziók felhasználási ideje nem lehet hosszabb 24 óránál (GPP)**

A tápfúzió adagolását minden dózismódosítás esetén meg kell változtatni [76, 79, 80].

#### Ajánlás67

**A tápfúzió-beadás végén az infúzió sebessége csökkenthető a rebound hipoglikémia elkerülése érdekében (pl. az infúzió sebességének felére történő visszavétele az utolsó fél órában). (GPP)**

*Hangsúlyozandó, hogy a glükóz beadása határozza meg a tápfúzió maximális sebességét: max. 5–7 mg glükóz/ttkg/perc, mely megközelítőleg maximum 200 g glükóznak felel meg 12 óra alatt 70 kg-os felnőtt esetén vagy 3–6 g glükóz/ttkg nap [20, 76, 79].*

## 5. Rövidbél-szindróma

### 5.1. Bevezető

Felnőttekben a normál vékonybél hossza, amelyet a duodenojejunalis átmenettől (Treitz-szalag) boncolás vagy műtét során mérnek, körülbelül 275–850 cm között változik [81]. A rövid bél kialakulhat kiterjedt sebészi reszekciók vagy a vékonybél veleszületett betegségei következtében [1, 82, 83]. Az RBS olyan klinikai állapot, ahol a Treitz-szalagtól mért folytonos vékonybél 200 cm-nél rövidebb, vastagbéllal vagy anélkül [82, 83]. Az RBS klinikai tünetei közé tartozik a malabszorpció, hasmenés, zsíros széklet, alultápláltság és kiszáradás [82, 83]. Az IBE leggyakoribb oka felnőttekben [4]. Egyes betegeknél klinikailag RBS alakulhat ki annak ellenére, hogy a reszekció utáni vékonybél hossza > 200 cm. Ez a maradék bélfunkció károsodásából (pl. gyorsult motilitásból, nyálkahártya-betegség) eredhet, amelyek a bél felszívóképességét csökkentik [4]. Ezt az állapotot „funkcionális rövidbél-szindrómának” nevezik [83–85].

### 5.2. Beosztás

**A maradék bél anatómiája alapján megkülönböztethetünk** (lásd 5. ábra, XI. Melléklet fejezet 1.5. Egyéb dokumentumok) [86]:

- **végállású jejunosztóma (RBS 1-es típus),**
- **jejunokolikus anasztomózis (RBS 2-es típus), és**
- **jejunolealis anasztomózis (RBS 3-as típus), ahol a vastagbél teljes hossza és az ileoceekális billentyű megőrzött.**

Az ESPEN felnőttkori RBS-IBE-re vonatkozó felmérése szerint az egyes RBS-típusok előfordulása nagyjából 60% (1-es típus), 30,9% (2-es típus), 9,1% (3-as típus) [84]. Funkcionális szempontból az RBS két csoportra osztható a vastagbél-folytonosság megléte (2-es, 3-as típus) vagy -hiány alapján (1-es típus) [82, 83, 85, 87].

Felnőttekben az RBS-IBE visszafordíthatóságának valószínűsége a maradék bél spontán adaptációjának, étrendi, gyógyszeres és nem-transzplantációs műtéti kezeléseknél köszönhetően 20% 1-es típus, 40% 2-es típus és 80% 3-as típus esetén [88]. Ha a megmaradt bél egészséges, a CIF visszafordíthatóságának valószínűsége magasabb, ha a vékonybélhossz > 100 cm 1-es típus, > 65 cm 2-es típus és > 30 cm 3-as típus esetén [87, 88].

### 5.3. Terápia

#### 5.3.1. Táplálásterápia

##### Ajánlás68

**A rövidbél-szindrómában szenvedő betegeknek szakértő dietetikus által tartott táplálkozási tanácsadásban kell részesülniük, amely a beteg szubjektív tapasztalatain alapul, és ideális esetben objektív anyagcsere-egyensúlyi mérésekkel kell alátámasztani, mely a beteg együttműködését is elősegíti. (GPP)**

##### Ajánlás69

**Étrendi javaslatok vastagbél-folytonosság esetén (RBS 2-es, 3-as típus):**

- lehet magas komplex szénhidráttartalmú, alacsony mono- és diszacharidtartalmú, valamint alacsony zsírtartalmú, (0)
- magas MCT- (közepes láncú triglicerid) tartalommal kell rendelkeznie, ami mérsékelt előnyt biztosít a teljes energiefelvételében a normál LCT-tartalmú étrendhez képest. (B)

##### Ajánlás70

**Étrendi javaslatok vastagbél hiányában (RBS 1-es típus):**

- nem szükséges zsírmegszorítás, bármilyen zsír-szénhidrát arányú lehet, alacsony mono- és diszacharid-tartalommal. (0)

#### Általános szempontok:

##### Ajánlás71

**Az alacsony zsírtartalmú étrendet fogyasztó vagy az LCT-t MCT-vel helyettesítő rövidbél-szindrómában (RBS) szenvedő betegeket ellenőrizni kell az esetleges esszenciális zsírsav (EFA) és zsírban oldódó vitaminok hiányának szempontjából. (GPP)**

##### Ajánlás72

**A bélből történő felszívódás javítása érdekében az étrend vízben oldható rostokkal (pl.: pektin) történő kiegészítése nem igazolható, hogy hatékony rövidbél-szindrómás betegekben. (0)**

##### Ajánlás73

**A laktózt nem kell kizárni az RBS-betegek étrendjéből, kivéve, ha az intolerancia klinikailag egyértelmű, azaz egyértelmű összefüggés van a laktózbevitel és a hasmenés vagy a sztómahozam növekedése között. (0)**

##### Ajánlás74

**Az alultápláltság kockázatának kitétt RBS-betegek étrendjéhez izotóniás orális tápszerek adhatók. (GPP)**

A betegek orális táplálását a kórélettani szempontból elkülöníthető vastagbél-folytonosság megléte (és hossza), valamint a megmaradt vékonybél hossza határozza meg [82, 83, 85, 87, 89–91].

Alapvetően az RBS-betegnek rendszeresen kell étkeznie és teljes értékű diétát kell folytatniuk, valamint ösztönözni kell őket arra, hogy a felszívódási zavart magas energiabevitellel kompenzálják [92–94].

Rövid távú, anyagcsere-egyensúlyi kísérletek alapján a magasabb szénhidráttartalmú (60%), alacsonyabb zsírtartalmú (20%) diéta előnyösebbnek tűnik a vastagbél-folytonossággal rendelkező betegeknél az abszolút energiefelvétel-növelés tekintetében [95]. A bélflóra általi szénhidrát- és rostfermentáció rövid szénláncú zsírsavak termelődését eredményezi, amelyek könnyen felszívódnak a vastagbélben, így akár 4,2 MJ/nap (1003 kcal) mennyiséget biztosítanak ezeknél az RBS-betegeknél [96]. Így legalább a vastagbél felének megőrzése energetikailag egyenértékű 50 cm működőképes vékonybél meglétével.

Megmaradt vastagbéllal rendelkező pácienseknél a fel nem szívódó hosszú szénláncú zsírsavak kedvezőtlen hatásúak, felgyorsítják a bélben való áthaladást, és csökkentik a víz és nátrium felszívódását, kalciumhoz és magnéziumhoz kötődnek, és fokozhatják az oxalát felszívódását, ezáltal fokozzák a vesekőképződés kialakulását. A könnyen fermentálható szénhidrátok fermentációja D-laktát acidózishoz vezethet [87]. Az alacsony zsírtartalmú étrendek veszélye az esszenciális zsírsavak és zsírban oldódó vitaminok alacsonyabb bevétele. Előnyei között említhető viszont, hogy javíthatja a kalcium, magnézium és cink felszívódását [97]. Az MCT-k könnyen

hidrolizálódnak, nem igényelnek epesavakat, könnyen felszívódnak a bélnyálkahártyán keresztül és a portális vénán keresztül a májba szállítódnak. Rövid távú anyagcsere-vizsgálatok azt vetették fel, hogy az MCT is képes lehet az SCFA-hoz hasonlóan felszívódnia a vastagbélből. 60% zsírtartalmú étrendben az LCT 50%-ának MCT-vel való helyettesítése kb. 1,5 MJ/nap (358 kcal/nap) energiafelszívódás-javulást eredményezett vastagbéllal rendelkező SBS-betegeknél. A jejuno- vagy ileosztómás betegeknél nem mutattak ki előnyöket az abszolút energiaabszorpció terén [98]. A pektinkiegészítő nem növelte szignifikánsan a makrotápanyagok vagy az energia felszívódását, a széklet nedvességtartalma és a vizelet mennyisége stagnált. Egyes, sztómával élő betegek beszámolnak a rostkiegészítők jótékony hatásairól, mivel ezek elősegítik a sztómáhozam sűrűsödését.

Az 1-es típusú rövidbél-szindrómás betegeknél a per os étrend bármilyen szénhidrát-zsír arányú lehet, feltéve, hogy alacsony mono- és diszacharid-tartalommal rendelkezik [96, 99, 100].

Általánosságban elmondható, hogy az RBS-ben szenvedő betegek jól tolerálták a 20 g/nap laktóztartalmú étrendet, de korábbi intolerancia esetén óvatosan kell titrálni [101]. A laktóz felesleges eltiltása az étrend korlátozása mellett potenciálisan csökkentheti a kalciumbevitelt, és súlyosbíthatja az ezeknél a betegeknél gyakran előforduló csontritkulás kialakulását.

#### **Ajánlás75**

**A szájon át történő táplálással kombinált EN elrendelhető olyan CIF-betegeknél, akiknél az EN-nel várható nyereség lehetővé teheti az OPT-ről való leszoktatást. (GPP)**

#### **Ajánlás76**

**Az EN-nel kezelt IBE-ben szenvedő betegek esetében a polimer izotóniás enterális tápszerek alkalmazása lehet az első választás, azaz elemi tápszer nem indokolt. (GPP)**

#### **Ajánlás77**

**Glutamin, probiotikumok vagy más kiegészítő tápanyagok hozzáadása az étrendhez a bélrehabilitációs folyamat elősegítése céljából nem javasolható. (0)**

Magyarázat:

A folyamatos EN valószínűleg növeli az abszolút felszívódást a bélrendszerben összehasonlítva az önálló per os bevitelhez képest, és felgyorsítja az adaptációt a posztoperatív körülmények között, de jelenleg nem ismert, hogy az orális étrendre való áttérés után hosszú távon javítja-e az adaptáció mértékét. Azoknál a magas jejunosztómával élő betegeknél, akiknél a gyomor és az ileo-colon területének endogén hormonszekréciója károsodott, valószínű, hogy az enterális stimuláció agresszív megközelítése valójában súlyosbítja a gyomor hiperszekrécióját, fokozza a bélből való folyadék- és elektrolitvesztést. A gyomorürülés és a folyadék vékonybélben történő áthaladása felgyorsul a jejunosztómás betegeknél, míg lassabb, de nem normális azoknál, akiknél a vastagbél folyamatos/folytonosság fennáll [102]. A magas, egyszerű szénhidráttartalmú étrendek a nagy ozmotikus terhelés és a jejunum áteresztő nyálkahártyája miatt valószínűleg vizet vonnak ki a szervezetből a gyomor-bél traktus lumenébe, ezáltal fokozzák a folyadék-, elektrolit- és tápanyagvesztésüket.

Azoknál az SBS-betegeknél, akiknél előnyös lehet az EN, a vizsgálatok arra utalnak, hogy az elemi és a polimer étrend hasonló hatása a tápanyagok felszívódása, valamint a folyadék- és elektrolitvesztés tekintetében [100, 103]. Bár a fehérjefelszívódás javulását figyelték meg a lebontott peptid alapú diéta esetén magas jejunosztómás betegeknél (90–150 cm maradék jejunum), összehasonlítva a teljes fehérjét tartalmazó étrenddel, de nem javította az általános energiafelvételt. Az oligopeptid alapú étrend magasabb ozmolaritása (667 mOsm) ellenére a széklettel kiválasztódott energia és elektrolitok mennyisége, valamint a széklet nedvességtartalma konstans maradt [104]. A polimer diéták kevésbé költségesek és kevésbé hiperozmotikusak, mint az elemi diéták, és általában jól tolerálhatók. Állatkísérletek, melyekben az állatoknak megőrzött volt a vastagbél folytonossága, arra utalnak, hogy a polimer diéták jobban fokozhatják a bélrendszer adaptációját [105].

Egy 15 fős SBS-ben szenvedő felnőttön végzett vizsgálat (3–130 hónapig az utolsó műtéttől, 4 fő vastagbél nélkül) során a 7 napig tartó folyamatos EN önmagában vagy orális táplálással kombinálva, megnövelte a bélből a makrotápanyagok felszívódását az önmagában történő orális tápláláshoz képest [106]. Kb. 400 kcal/nap energianövekedést értek el az orális energiabevitel kb. 4,2 MJ/nap (1003 kcal) növelésével. Így ez a kezelés olyan betegek számára ajánlható, akiknél alacsony az OPT-igény (azaz PT-, illetve FE-pótlás), és akiknél az EN-től elvárt nyereség lehetővé teheti az OPT-ről való leszoktatást. De ez a tanulmány sem vizsgálta a hosszabb távú EN-t: sok beteg nehezen tudja betartani a hosszú távú szondatáplálást, bár egyes betegnél csak éjszakai kiegészítő táplálásra van szükség.

Állatkísérletek kimutatták, hogy a glutamin pozitív hatással van a bélrendszeri felszívódásra és morfológiára. Egy 8 hétig tartó, randomizált, placebo-kontrollos vizsgálat azonban 8 RBS-betegben nem mutatott ki változást a bélmorfológia és béltranszit, a D-xilóz-felszívódás, valamint az ürített székletmennyiség tekintetében [107]. A probiotikumok rehabilitációs célú alkalmazását RBS-ben nem értékelték. Néhány publikáció leírja a probiotikumok használatát RBS-ben a D-tejsav acidózis kezelésére [108].

Nincsen elegendő adat a probiotikumkiegészítésről SBS-ben szenvedő felnőtteknél.

#### **Ajánlás78**

**Az 1-es típusú RBS-ben szenvedő betegek bőkezűen használhatják a sót, és korlátozniuk kell az étkezés közbeni orális folyadékbevitelt. (GPP)**

#### **Ajánlás79**

**Azok az RBS-es betegek, akiknél a dehidráció vagy a nátriumhiány határesete áll fenn, izotóniás, magas nátriumtartalmú orális rehidrációs oldatot használhatnak a sztóma nátriumvesztésének pótlására. (0)**

#### **Ajánlás80**

**A nettó szekrécióval (több folyadékot veszít, mint amennyit orálisan/enterálisan bevisz) és így nagy hozamú jejunosztómával rendelkező RBS-es betegeknek korlátozniuk kell az alacsony nátriumtartalmú, hipotóniás (pl. víz, tea, kávé, alkohol) és hipertóniás (pl. gyümölcslevek, kóla) oldatok szájon át történő bevitelét a sztómáhozam csökkentése érdekében. (GPP)**

A felszívódási zavar és a folyadékgyensúly nagymértékű ingadozása miatt sok RBS-es beteg kiszárad, vagy annak hatásán mozog, gyakran „kielégíthetetlen szomjúságról” számolnak be, és emiatt kísértésbe esnek, hogy kompenzálják az orális italfogyasztás növelésével. Ezzel azonban tovább súlyosbítja a sztómán keresztüli folyadék- és sóvesztést, így a krónikus kiszáradás és a túlzott folyadékfogyasztás ördögi köre jöhet létre [109–112]. Az ORS alkalmazását azután vezették be, hogy felfedezték, a vékonybélben a nátrium és a glükóz transzportja összekapcsolódik, és más oldott anyagok, pl. aminosavak is felszívódnak az aktív transzport révén, ismét nátriumionokkal párosulva. Úgy tűnik, hogy a nátriumáramlás mind a lumenből a plazmába, mind fordítva, a jejunumban kb. kétszer olyan nagy, mint az ileumban [113]. Az ozmotikus grádiens hatására bekövetkező folyadékáramlás még nagyobb a jejunumban, mint az ileumban.

Az RBS-betegekben alkalmazott ORS célja a folyadék- és nátriumvesztés optimalizálása. Állat- és humán vizsgálatok alapján az ORS-ben az optimális glükóz polimer optimális koncentráció a nátrium- és vízfelvételhez 10 mmol/L (180 mg) körül volt, ami 60 mmol/l-es (1080 mg) glükózkoncentrációnak felel meg. Emberben a maximális nátrium felszívódása 120 mmol/l (2160 mg) nátrium-klorid és 30 mmol/l (540 mg) glükóz keveréke mellett következett be [114]. A disztális bélrezección átesett RBS-betegekről azonban ismert, hogy a gyomor hiperszekréciója, gyors gyomorürülés és felgyorsult bélmozgás jellemző rájuk, így az ORS-re adott szekréciós válasz és asszimilációs állapotok megváltozhatnak ezekben a betegekben. Megmaradt ileummal rendelkező RBS-betegekben a glükóz jelenléte kevésbé lehet fontos, és mivel a vastagbélnek jelentős tartalék kapacitása van a víz és nátrium felszívódására, az ORS ritkán javallott olyan RBS-betegnek, akiknek a vastagbélük megőrzött [110].

Az RBS-betegek nagy heterogenitása miatt általános, egységes és bizonyítékokon alapuló tanácsadás az ORS használatával kapcsolatban lehetetlen. Csak néhány beteg tolerálja az ORS-t, legtöbb esetben csak mentőterápiaként szolgálhat. Normál körülmények között a legtöbb RBS-beteg hajlamos inkább a konyhasó liberális fogyasztását előnyben részesíteni az étkezések és a rágcsálnivalók mellett, míg mások tolerálják a nátrium-klorid-kapszulát (max. 7 g/24 óra), bár esetenként hányingert és hányást okozhatnak [109].

Az RBS-betegek súlyos prerenalis dehidrációja esetén a szérum kreatinin szintje megemelkedik, a renin-angiotenzin út vonal aktiválódik, és a szérum aldosteron koncentrációja megemelkedik, mely a vizelete nátriumürülés csökkenéséhez vezet [115]. A 24 órás vizelet mennyiségének és a vizelet nátrium kiválasztásának a mérése közvetetten tükrözi a folyadék- és a nátriumvesztést a bélből, még a vesefunkció romlása előtt. A kiszáradt betegeknek a parenterális folyadék és nátrium adása javasolt, az ORS szerepe ezeknél a betegeknek nem tisztázott. A jejunosztómával élő betegek hajlamosabbak több nátriumot és folyadékot kiválasztani, mint amennyit szájon át fogyasztanak. E betegek némelyike még akkor is víz- és nátriumvesztést tapasztal, amikor per os nem fogyaszt semmit („szekréciós”). Ezen betegek egy része magnéziumhiányban is szenved [116].

Általánosságban elmondható, hogy a fiziológiai kísérletekben vagy rövid idejű klinikai esettanulmányokban a bélelégelenségben szenvedő betegeknek az orális vízbevitelhez képest az ORS javította a nátrium felszívódását, de a bélből való folyadék felszívódását csekély mértékben befolyásolta. BE-ben szenvedő betegeknek javult a víz

és nátrium felszívódása. Nehéz azonban értékelni ezen eredmények klinikai jelentőségét, tekintve, hogy az RBS-es betegek a megszokott életkörülményeik között általában nem kizárólag vizet fogyasztanak szájon keresztül, és a legtöbb vizet fogyasztó beteg ezt nátrium- és glükóztartalmú étellel együtt teszi. Keveset tudunk az orális folyadékbevitel ideális időzítéséről. Ezért az étkezési folyadékbevitel korlátozására vonatkozó tanács nem tekinthető általános szabálynak az RBS-ben szenvedő betegeknek.

### **5.3.2. Rövidbél-szindróma gyógyszeres kezelése**

#### **5.3.2.1. Szekréciógátló gyógyszerek**

##### **Ajánlás81**

**H<sub>2</sub>-receptor-blokkoló vagy protonpumpagátló adása javasolt a széklet víztartalmának és a nátriumkiválasztás csökkentésére, különösen a reszekció utáni első hat hónapban, elsősorban azokban a rövidbél-szindrómás betegekben, ahol a széklet volumene meghaladja a 2 L/napot. (O)**

##### **Ajánlás82**

**Egyéni mérlegelés alapján a H<sub>2</sub>-receptor-blokkoló vagy a protonpumpagátló hosszú távon is használható a széklet víztartalmának és a nátriumkiválasztás csökkentésére. (GPP)**

A bélreszekció az akut fázisában hipergasztrinémiát és gyomorsav-hiperszekréciót okoz, ami a folyadékterhelés révén elárasztja a felső béltraktust, csökkenti a felszívódáshoz rendelkezésre álló időt és hozzájárul a széklettel történő folyadékvesztességhez. A savas pH a pancreas emésztőenzimek inaktiválásával további malabszorpciót okoz. Placebo kontrollált vizsgálatban igazolták, hogy a savcsökkentő kezelés 20–25%-kal csökkenti a széklet nedves súlyát és a nátriumkiválasztást rövidbél-szindróma esetén [117, 118]. Ezért a bélreszekció utáni első 6 hónapban emelt dóziszú PPI terápia adandó. Ezt követően a PPI elhagyása javasolható, mert fokozza a SIBO kialakulásának a rizikóját az arra eleve hajlamosabb betegcsoportban.

##### **Ajánlás83**

**Magas hozamú jejunosztóma esetén, ha a folyadék- és elektrolitháztartás egyensúlyban tartása az adekvát konzervatív terápia ellenére problematikus, a bélreszekció utáni korai időszakban octreotid adása javasolt. (GPP)**

##### **Ajánlás84**

**Az octreotidkezelés alatt a betegek fokozott ellenőrzése javasolt egyrészt a kezelés elkezdésekor a folyadékretenció megelőzése céljából, másrészt a hosszú távú kezeléskor a lehetséges mellékhatások és az intesztinális adaptációval való lehetséges negatív kölcsönhatás miatt. (GPP)**

A szomatosztatin csökkenti a gyomor-, epe- és a pancreasszekréciót, gátolja a víz- és az elektrolitkiválasztást a jejunumban, csökkenti a bélmotilitást a vastagbélben, fokozza a nátrium- és a kloridvisszaszívást az ileumban és gátolja a hasmenést eredményező hormonok (VIP, GIP, gasztrin) felszabadulását. A vékonybél-abszorpcióra kifejtett kedvező hatása mellett azonban a bélreszekció után kialakuló fiziológiás adaptációra hátrányos hatással bír (csökkenti a splanchnikus keringést és az aminosav-felhasználást a splanchnikus fehérjeszintézishez). A szomatosztatin analóg octreotid igazoltan csökkenti nagy volumenű (2 kg nedves súly/nap) jejunosztómia esetén a sztóma hozamát [119, 120]. Ugyanakkor egyes betegekben kialakuló folyadékretenció miatt fokozott ellenőrzés és a parenterális folyadékbevitel ennek megfelelő csökkentése javasolt.

#### **5.3.2.2. Hasfogók**

##### **Ajánlás85**

**Loperamid adása javasolt a széklet nedves súlyának és a széklettel történő nátriumvesztesség csökkentése céljából sztómával bíró rövidbél-szindrómás beteg esetén. (A)**

##### **Ajánlás86**

**A loperamid preferálandó az opiáttal szemben, mert nem szedatív hatású és nem okoz függőséget. (A)**

**Ajánlás87**

**A loperamid hatásának objektív mérésén alapulhat az adagolás nagy sztómahozamú rövidbél-szindróma esetén. (GPP)**

A hasmenés elleni készítmények használatának célja a víz- és elektrolitveszteség csökkentése, a hasmenés tüneteinek és következményeinek a minimalizálása. Mindez végső fokon a parenterális folyadék szükségét is csökkentheti. A loperamid hatásosabb, mint az opiátok, bél specifikusabb, nincs centrális hatása és hosszabb hatástartamú. Dózisa 4×4 mg, étkezések előtt 30 perccel és lefekvés előtt. Mivel az enterohepatikus körforgásban részt vesz, így a terminális ileum reszekciója esetén a loperamid adagja 4×12–24 mg is lehet. Randomizált vizsgálatban a loperamid a széklet nedves súlyát 15–30%-kal is tudta csökkenteni ileosztóma és ileocecalis reszekció esetén [121, 122].

**5.3.2.3. Antibiotikumok****Ajánlás88**

**Motilitási zavarral járó rövidbél-szindróma esetén (dilatált vékonybél-szegmentumok, vak bélkacsszindróma), ha SIBO tünetei alakulnak ki, antibiotikus kezelés javasolt. (GPP)**

**Ajánlás89**

**Megtartott vastagbéllel járó rövidbél-szindróma esetén (2-es, 3-as RBS) nem javasolt a rutin antibiotikus kezelés annak ellenére, hogy csökkenti a gázképződést és a bakteriális emésztés kedvezőtlen tüneteit, mivel a fel nem szívódott szénhidrátokat a vastagbél-baktériumok rövid láncú zsírsavakká bontva energiát termelnek. (GPP)**

**5.3.2.4. Növekedési faktorok****Ajánlás90**

**Tartós parenterális táplálást igénylő IBE-RBS-es betegek esetén a bél növekedési faktor kezelés megfontolandó, ha a beteg a bélreszekciót követő intesztinális adaptáció (12–24 hónap) után stabil állapotú és nem állnak fenn kontraindikációk. (B)**

**Ajánlás91**

**Tervezett bél növekedési faktor kezelés előtt minden betegben/beteg esetén vastagbél-tükrözés (meglévő colon/rectum esetén), hasi ultrahang (kiegészítés: korlátozott esetben hasi CT), gyomortükrözés végzendő a polipok, neoplasztikus betegség kizárása, az anatómiai viszonyok (szűkületek gyanúja, vak bélkacs, anasztomózis lokalizációja) tisztázása és a betegség aktivitásának ((M. Crohn) megítélése céljából. (GPP)**

**Ajánlás92**

**IBE-s betegeket gondosan informálni kell a bél növekedési faktor kezelés potenciális előnyeiről és kockázatairól. Tájékoztatni kell őket az otthoni parenterális táplálás csökkentésének, leépítésének lehetőségéről, az életminőség javulásáról, a kezelés várható hosszáról, a kezelés elhagyása utáni hatásokról, a potenciális szövődményekről és kockázatokról, a költséghatékonyságról és a rendszeres ellenőrzés szükségességéről. (GPP)**

**Ajánlás93**

**Szelektált RBE-es betegekben, akik alkalmasak a bél növekedési faktor kezelésre, a GLP-2 analóg teduglutid az első választás, ahol a kezelés hatását standardizált protokoll (folyadék, elektrolit, és ha lehetséges, energiaegyensúly mérése) alapján javasolt megítélni. (A)**

**Ajánlás94**

**A bélnövekedési faktor kezelést csak olyan szakértők alkalmazhatják, akik járatosak az RBS diagnosztizálásában és kezelésében, akik képesek a kezeléssel járó előnyök klinikai jelentőségének és a kezeléssel járó kellemetlenségek, mellékhatások, potenciális veszélyek, valamint a költséghatékonyság objektív megítélésére. (GPP)**

A bél növekedési faktorok közül Európában jelenleg egyedül a GLP-2 analógok engedélyezettek az RBS kezelésére. A GLP-2 a táplálék hatására a vékony és a vastagbél L sejtjeiben termelődik. A vékony- és a vastagbél criptáiban a sejtproliferáció fokozása, az enterocita apoptózis, a gyomorsav-szekréció és a bélmotilitás gátlása, illetve a mezenterialis keringés fokozása révén elősegíti a tápanyagok felszívódását a bélből. Ez a hatás a RBS minden típusában megfigyelhető [123]. A teduglutid rekonbináns GLP-2 analóg, ami ellenáll a dipeptidil peptidáz IV emésztésének, ezért hosszabb a féléletideje, mint a természetes GLP-2-nek. Metaanalízis igazolta, hogy a teduglutidkezelés az esetek 82%-ában volt hatásos ( $\geq 20$ -os csökkenés a parenterális folyadék szükségletében a kiindulási értékhez képest), míg a parenterális táplálás mentességét 21%-ban sikerült elérni 2 éves kezelés után bélelégtelességben [124].

A teduglutid dózisa napi egyszer 0,05 mg/ttkg, mely szubkután és élethosszig alkalmazandó. A plazma-citrullinszint változása jól alkalmazható a terápia hatékonyságának monitorizálására [125]. Jelenleg már a hosszú hatású GLP-2 analógok (glepaglutid, apraglutid) is elérhetőek, melyek hetente 1 alkalommal adandók/alkalmazhatók [126].

A GLP-2 analóg kezelés két legfontosabb indikációja, hogy 1. a legutolsó reszekció után elég idő ( $\geq 14$  hónap) teljen el a spontán béladaptáció teljes kifejlődéséhez; 2. kontraindikáció hiánya. A GLP-2 analóg kezelés nem alkalmazható igazolt malignitás vagy annak gyanúja esetén, illetve a kórelőzményben szereplő gasztrointesztinális és hepatopancreatobiliáris malignus betegség esetén.

A főhatás magyarázza a GLP-2 analógok mellékhatását: a megnövekedett sejtproliferáció miatt fokozott a megmaradt vastagbélben a polip- és a karcinomaképződés rizikója. Gyomor- és vastagbél-tükrözés, valamint hasi ultrahang végzendő a kezelés előtt, majd a terápia elkezdése után 1 évvel, majd 5 évente [123, 127]. Azon betegek, akik nem alkalmasak a szoros ellenőrzésre, nem kezelhetők GLP-2 analóggal.

#### **Ajánlás95**

**RBS esetén a gyógyszerek alkalmazása egyedi elbírálást igényel. Figyelembe kell venni a megmaradt bél felszívó kapacitását, a gyógyszer fizikai, kémiai sajátosságait és hogy a gyógyszer titrálható-e egy objektívan mérhető hatás vagy a plazmakoncentráció alapján. Parenterális, transzdermális készítményeket és kúpokat érdemes használni korlátozott abszorpcióval járó rövidbél-szindróma esetén [128]. (GPP)**

### **6. Rövidbél-szindrómás betegek transzplantáció nélküli bélfunkció-javító műtéti megoldásai**

#### **Ajánlás96**

**RBS-ben szenvedő betegeknél bélreszekció során a bél hosszát a lehető legteljesebb mértékben meg kell őrizni az OPT elkerülése érdekében. (B)**

#### **Ajánlás97**

**RBS-ben szenvedő betegeknél törekedni kell a bélfolytonosság helyreállítására, az OPT-függőség csökkentése érdekében. (B)**

#### **Ajánlás98**

**Az RBS-ben szenvedő, megfelelően kiválasztott betegek esetén megfontolandó valamilyen autológ bélhosszabbító műtét elvégzése. (0)**

#### **Ajánlás99**

**RBS-ben szenvedő betegek kezelésében fontos a multidiszciplináris megközelítés az optimális bélrehabilitáció és megfelelő beteg kimenetel elérése érdekében. (GPP)**

Az RBS-ben szenvedő betegek esetében a műtét fontos szerepet játszhat a BE megelőzésében, mérséklésében és bizonyos esetekben a visszafordításában is. A bélreszekció során a bél hosszát a lehető legteljesebb mértékben meg kell őrizni, hogy elkerülhető legyen a PT. Amint a beteg állapota stabilizálódott, a gasztrointesztinális traktus folytonosságát helyre kell állítani a sztómák bezárásával, hogy a kiiktatott, disztális bélszakasz funkcióját a beteg visszanyerje. Egy magasan specializált centrum 500, PT-függő BE-ben szenvedő betegéből 378-nál (82%) sikerült véglegesen autológ bélrekonstrukciót végezni, gyakran összetett és kombinált eljárásokkal. Ezen szerzők egy modellt is bevezettek a táplálkozási autonómia helyreállításának lehetőségére a rekonstruált bél anatómiája, a PT-szükséglet, a BE oka és a szérum bilirubinszint alapján [129]. A BE kialakulása után a RBS sebészi kezelése az egyes betegek tüneteitől és anatómiai jellemzőitől is függ. Egy prospektív IBE adatbázis retrospektív elemzése 88 autológ bélrekonstrukción átesett RBS-ben szenvedő beteg adatait tartalmazza. A betegek 83%-ánál sikerült elérni

a PT-mentességet. A logisztikus regressziós elemzés során új képletet állítottak fel a bélrehabilitáció előrejelzésére, melynek azonosított változói, a műtét utáni bélhossz, az ileocecalis billentyű megléte és a teduglutid alkalmazása a műtét utáni kezelés részeként [130].

A tartósan bélelégtelenségben szenvedő betegek műtéti lehetőségei négy fő kategóriába sorolhatók: a lassú béltranszit javítására irányuló műtétek [131], a bélmotilitást fokozó műtétek tágult bél esetén [132], a béltranszit lassítására irányuló műtétek béltágulat hiányában [133] és a nyálkahártya felszínének növelésére irányuló műtétek [134].

### **6.1. Lassú béltranszit javítására irányuló műtétek**

A lassú tranzit az RBS-ben viszonylag ritka. Általában szűkületek, részleges elzáródások vagy vaktasakok, valamint enteroenterális fisztulák okozzák [130]. Ezek gyakran az RBS-hez vezető alapbetegség, például Crohn-betegség vagy postirradiációs enteritis következményei. Aprólékos kivizsgálást igényelnek a diagnózis pontos felállításához és a megfelelő kezeléséhez [133].

### **6.2. Bélmotilitást fokozó műtétek tágult bél esetén**

A szegmentális béltágulat gyenge perisztaltikával gyakori lelet az RBS-ben szenvedő gyermekeknél, és gyakran kontaminált vékonybél-szindróma kialakulását eredményezi [134, 135]. A túlzott béltágulat a legegyszerűbben szűkítő enteroplasztikával kezelhető, amelynek során a tágult bél antimesenterialis oldala bélvarrógép segítségével kerül eltávolításra [136]. Ez az eljárás leginkább akkor alkalmazható, ha a bél hossza elégséges, és a műtét során elvesztett felszívó felület elvesztése elfogadható kompromisszum a jobb perisztaltika érdekében.

Azokban az esetekben, amikor a bél hossza kritikus, a LILT műtét végezhető, amelyet először Adrian Bianchi írt le [137], és a bélszűkítést a felszín elvesztése nélkül valósítja meg. A LILT-eljárás során a tágult bélkacsok a mezenterium avaszkuláris réteg megfelelésével hosszanti irányban kerülnek átvágásra, ügyelve mindkét oldal intakt vérellátására. A kettévágott bél mindkét oldalából egy-egy „cső” kerül kialakításra. Az így létrehozott két „félkacs” izoperisztaltikusan, vég-a-véghez kerül egyesítésre. A LILT befejezésekor egy olyan bélkacs jön létre, mely az eredetinel kétszer hosszabb és fele átmérőjű. A LILT-et rendkívül óvatosan kell alkalmazni ultrarövid bélel rendelkező betegeknél és májbetegség esetén [138, 139].

A felszínvesztés nélküli szűkítés hatékonyan és viszonylag egyszerűen megvalósítható a Kim és munkatársai által 2003-ban leírt STEP-vel [140]. A STEP során a bél lumenét a hossz tengelyére merőlegesen, cikk-cakk alakban bélvarrógéppel szűkítik, anélkül, hogy a bél vérellátását veszélyeztetnék.

### **6.3. Béltranszit lassítására irányuló műtétek béltágulat hiányában**

A béltágulat hiányában a tranzit lassítására irányuló eljárások közül a vékonybél szegmentális megfordítása, azaz SRSB tűnik a legígéretesebb eljárásnak [141]. Az SRSB egy körülbelül 10–12 cm hosszú antiperisztaltikus bélszakaszt hoz létre, amely körülbelül 10 cm-re proximálisan helyezkedik el a vég sztómától vagy a vékonybél-vastagbél anasztomózistól [135]. Egy centrumban a 25 év alatt SRSB-n átesett 38 beteg közül 17 (45%) érte el a PT-től való teljes függetlenséget. Akiknél nem sikerül elérni a táplálási autonómiát a PT-szükséglet átlagosan heti három nappal csökkent. Az enterektómia és az SRSB közötti rövidebb intervallum, a 10 cm-nél hosszabb megfordított vékonybélszakasz és a táplálási centrumban való hosszabb tartózkodás szignifikánsan összefüggött az enterális autonómiával [142]. Az izoperisztaltikus vastagbél-interpozíció, a vastagbél egy szegmensének áthelyezése a vékonybélbe a perisztaltikus irányíthatóság fenntartása mellett, korlátozottan alkalmazható, mivel felnőtt RBS-betegeknél nem áll rendelkezésre elegendő adat [142].

### **6.4. Nyálkahártya felszínének növelésére irányuló műtétek**

A neomukóza létrehozása továbbra is megfoghatatlan cél, a szekvenciális hosszabbító eljárások és a kontrollált szöveti expanzió (CTE) alkalmazása azonnali, de korlátozott klinikai alkalmazást jelenthet az egyszerű bélhosszabbító eljárással szemben [143]. A definitív bélhosszabbítást előkészítő, nem tágult bél CTE stratégiájának elméleti alapjait sertéseken végzett kísérleti munkában a nyálkahártya hipertrófiájának, valamint a részlegesen elzáródott bélhossz és -átmérő növekedésének kimutatásával fektették le [144]. A manchesteri CTE-vel kapcsolatos, mindössze tíz esetre korlátozódo tapasztalatok figyelemre méltóak, mivel mind a tíz betegnél sikerült elérni,

hogy a LILT-eljárás elvégezhető legyen, és ami még fontosabb, a tíz betegből kilencnél sikerült elérni az enterális autonómiát. Ezen elvek továbbgondolása lehetőséget teremt a többszöri STEP-eljárással történő ismételt bélhosszabbítás megvalósíthatóságára [145]. Azonban az Ann Arbor-i csoport újabb tapasztalatai azt sugallják, hogy egy korábbi hosszabbítást követő redilatáció szükségessége összességében rossz prognosztikai jel lehet, és óvatosságra int [146].

Összefoglalva, a BE kezelése multidiszciplináris megközelítést igényel a bélrehabilitáció és a betegek kimenetel optimalizálása érdekében. Bár a vékonybél-transzplantáció továbbra is megfontolandó lehetőség a súlyos, életveszélyes szövődményekkel járó betegek számára, az autológ bélrekonstrukció összességében jobb lehetőségnek tűnik [147–149].

## 7. Krónikus vékonybél-diszmotilitás

### 7.1. Bevezető

A krónikus vékonybél-diszmotilitás alatt a béltartalom mozgásának zavarát értjük, egyértelmű elzáródást okozó elváltozások hiányában, amely krónikus/recidiváló obstruktív típusú tüneteket és intoleranciát okoz a szájon át vagy enterálisan történő táplálás mellett.

A krónikus vékonybél-diszmotilitást a bél elzáródásának ismétlődő/krónikus epizódjai jellemzik, hasi fájdalommal, hányingerrel, illetve hányással, valamint a szájon át vagy enterálisan történő táplálkozás intoleranciájával. A fenti tünetek mellett a gasztrointesztinális diszmotilitás diagnózisa radiológiai jelek, mint a levegő/folyadék szinttel rendelkező kitágult bél, és/vagy, ahol lehetséges, manometriás bizonyítékok alapján igazolható [1, 5, 6, 150]. A béldiszmotilitás a felnőtt IBE-betegek körülbelül 20%-át teszi ki [4].

### 7.2. Osztályozás

A CIPO a krónikus bél diszmotilitásnak olyan formáját írja le, ahol a „pseudo” kifejezés az elzáródásos elváltozások hiányát hangsúlyozza, és egyértelmű radiológiai jelei vannak a levegő/folyadék szinttel rendelkező kitágult bélnek. ED esetén a tágult bél radiológiai jelei nem állnak fenn.

A CIPO és ED egyaránt elsődleges/idiopátiás kategóriába sorolható, ha nincs kimutatható alapbetegség, vagy másodlagos, ha gasztrointesztinális vagy más szisztémás alapbetegség okozza, akár sporadikus, akár családi formában, vagy más ismert tényezőkkel, például gyógyszerek mellékhatásaival kapcsolatban alakul ki [151–154].

Az enterális diszmotilitás (ED) diagnózisát elősegítheti az antroduodenális manometria, amely sok klinikus számára nem elérhető és a betegek is rosszul tolerálhatják. A teljes vastagságú vékonybél-biopsziák alapján miopátiás elváltozásokat gyakrabban észlelnek CIPO esetén, míg a neuropátiás elváltozások az ED-ben a gyakoribbak [155]. Az eljárás azonban invazív, mely nem feltétlenül befolyásolja a további kezelést [6]. Az olyan új technikák, mint a vezeték nélküli motilitási kapszula vagy a cine-MRI továbbfejlesztése a jövőben hasznosnak bizonyulhatnak, és esetleg megszüntethetik az antroduodenális manometria vagy a teljes vastagságú biopszia szükségességét [156].

### 7.3. Terápia

A kezelés elsősorban táplálkozási és gyógyszeres megközelítéseken alapul, amelyek célja az optimális tápanyagbevitel biztosítása, valamint a motilitás elősegítésére és a szövődmények, például a bélbaktériumok túlnövekedésének kezelésére.

#### 7.3.1. Táplálásterápia

##### Ajánlás100

**A diétás tanácsadás elsődleges kezelési lehetőségként alkalmazható krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknél. A betegeket arra lehet ösztönözni, hogy egyéni toleranciájuknak megfelelően étkezzenek, és előnyükre válhat a gyakori, kis mennyiségű, alacsony rost- és zsírtartalmú ételek fogyasztása, valamint a texturált/módosított állagú ételek, tápszerek, ásványi anyagok és mikrotápanyagok bevétele a specifikus hiányállapotok megelőzése érdekében. (0)**

Ezeket a betegség fenotípusa befolyásolja, és célja, hogy a beteg szükségleteinek megfelelően elegendő orális mikro- és makrotápanyagot biztosítsanak. A krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegek orális bevitelét befolyásolja a gasztrointesztinális betegség mértéke [157].

A gasztroparézisben szenvedő betegek gyakran panaszkodnak korai jóllakottságra, puffadásra és hányingerre, számukra a folyékony ételek jobban tolerálhatók, mint a szilárdak [154]. Az alacsony rost- és maradékanyag-tartalmú, azaz LRD étrend segít a bélgázok, a görcsök és az esetleges bezoárképződés minimalizálásában. A Brit Gasztroenterológiai Társaság iránymutatása szerint a betegek számára előnyösek lehetnek a gyakori, kis mennyiségű rost- és zsírtartalmú étkezések, folyadékpótlás mellett [154]. A magas zsírtartalmú ételeket kerülni kell a gasztrointesztinális tranzit késleltetésének korlátozása érdekében [158, 159]. A krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknél fennállhat a vitamin- és nyomelemhiány kialakulásának kockázata is, ezért nyomelem készítményekkel kombinált multivitaminokat kell beiktatni az étrendjükbe. A mikrotápanyag-státusz legalább évente egyszeri ellenőrzése és szükség szerinti pótlása megelőzheti a hiányt. A megfelelő kalóriabevitel biztosítása érdekében a piacon elérhetőek hiperkalóriás tápszerek tolerálhatóság esetén hasznosak lehetnek [158–160]. Ennek megfelelően az orális bevitelnek napi öt-hat étkezésre kell oszlania. A betegeknek alacsony laktóz-, alacsony rost- és alacsony zsírtartalmú diétát kell követniük a bélmotilitás optimalizálása és a bélbaktériumok túlnövekedése, valamint a gyomor bezoárképződés kockázatának csökkentése érdekében. A tünetek előrehaladtával a folyékony étkezés jobban tolerálható, mint a szilárd ételek. Multivitamin- és nyomelempótlás is szükséges (vas, folsav, kalcium, D-, K- és B<sub>12</sub>-vitamin) a specifikus hiányállapotok megelőzése érdekében. A speciális étrendi kezelésre vonatkozó tanulmányok azonban hiányoznak.

LRD: Az alacsony maradékanyag-tartalmú étrend napi 10–15 g alá korlátozza az élelmi rost mennyiségét, és korlátozza az egyéb élelmiszerek fogyasztását, amelyek serkenthetik a bélműködést. Az LRD célja a székletürítés méretének és gyakoriságának csökkentése a fájdalmas tünetek csökkentése érdekében. Az LFD-hez, azaz alacsony rosttartalmú diétához hasonlít, azzal a különbséggel, hogy az LRD korlátoz néhány más élelmiszert is, például a tejet, ami növelheti a vastagbél maradékanyagát és a széklet tömegét.

#### **Ajánlás101**

**A szájon át történő táplálásról EN-re vagy PT-re való áttérésre vonatkozó döntés során a multidiszciplináris csapatnak a beteggel együtt közösen, körültekintően kell mérlegelni a lehetséges kockázatokat és előnyöket. (GPP)**

#### **Ajánlás102**

**Az EN-t fontolóra kell venni az OPT előtt azon krónikus gasztrointesztinális diszmotilitásban szenvedő betegeknél, akik nem képesek orális táplálással fedezni energiaigényüket, és akik továbbra is fogynak. Amennyiben az orális/enterális táplálás nyilvánvalóan nem hatékony, az OPT-t el kell indítani. (GPP)**

Súlyos gasztrointesztinális diszmotilitásban szenvedő betegeknél az EN megfelelő megoldás lehet, amennyiben a szájon keresztüli bevitel nem fedezi a kalóriaszükségletüket és fogynak. Mivel tartós szondatáplálási esetén a kockázatokkal járó perkután behelyezés szükséges, fontos, hogy a beteg, a dietetikai csapat és a szélesebb körű MDT egyetértésben legyen abban, hogy az EN-re való áttérés szükséges [160]. Fontos nazoenterális tápláló szonda segítségével kipróbálni, hogy a beteg képes-e tolerálni a tápszerformulát és a tápanyagbevitel sebességét, illetve tápláltsági előny elérhető-e, mielőtt tartós tápláló szonda kerülne behelyezésre [153, 154, 161, 162]. Perkután endoszkópos gasztrosztóma alakítható ki azoknál a betegeknél, akiknek nincs jelentős gasztroparézisük, miután a nazogasztrikus szondán át végzett enterális táplálás hatékonyan bizonyult [162]. Alternatív megoldásként gyomor bypass kialakítása lehet szükséges, ha a gasztroparézis jelei mutatkoznak. Ebben az esetben vékonybélbe történő ideiglenes vagy végleges szondahelyezés endoszkópos, sebészeti vagy radiológiai beavatkozással érhető el [162, 163]. A perkután endoszkópos gasztrojejunosztóma egy kettős szondarendszer, amelyben egy jejunális szondát vezetnek át a gasztrosztómás szonda száron keresztül a vékonybélbe. A gasztrojejunosztómás EN előnye, hogy a gyomor portját lehet használni a gyomortartalom lebocsátására, ha szükséges, miközben lehetővé teszi a pylorus utáni táplálást is [154, 162]. A Brit-Gasztroenterológiai Társaság iránymutatása szerint a perkután endoszkópos vagy radiológiai gasztro-jejunosztómás szondák előnyben részesítendőek a direkt jejunosztómával szemben, mivel az utóbbi jellemzően sebészi behelyezést igényel és több komplikációhoz, például szivárgáshoz is vezethet [154].

Az EN-hez hasonlóan fontos, hogy a PT-re való áttérésről szóló döntésekben multidiszciplináris csapat vegyen részt, hogy mindenképpen csak az EN ellenére alultáplálási kockázatnak kitett betegeknél kerüljön szóba a hosszú távú PT. Mint minden egészségügyi döntés esetében a betegnek kell a középpontban állnia és teljeskörűen tájékoztatni

kell az OPT kockázatairól. Pironi és munkatársai által végzett nagy országos multicentrikus vizsgálat, amely közel háromezer OPT-függő felnőtt egyéves kimenetelét értékelte, kimutatta, hogy a CIPO-ban szenvedő betegeknek magasabb volt a CRBSI aránya, mint a IBE-hez vezető más alapbetegségben szenvedőknél [9]. Hangsúlyozandó, hogy ebben a vizsgálatban nem volt meghatározva az ED-vel bevont betegek aránya. Vasant és munkatársai nemzetközi felmérése hasonló eredményeket mutatott [6]. Az Egyesült Királyságban egy centrumban végzett 16 éves követéses vizsgálat kimutatta, hogy az ED-ben szenvedő betegeknek a CRBSI-k aránya nem jelentősen magasabb, mint a CIPO-ban szenvedőknél, valamint az ED-ben szenvedő betegek nagyobb valószínűséggel tudtak leszokni a PN-ről, mint a CIPO-ban szenvedők, a visszatérő CRBSI-k pedig előre jelezték a PT leállításának lehetőségét [164]. Egy másik felmérés szerint a klinikusok többsége nagyobb pszichológiai komorbiditásról számolt be az ED-ben szenvedő betegeknek, mint a CIPO-ban szenvedőknél [6], így lehetséges, hogy az MDT-megközelítés (az opioidcsökkentés elősegítése érdekében fájdalomspecialisták, pszichológusok) segítheti az ED-ben szenvedő betegek enterális toleranciáját és a PT-ről való leszoktatást.

### 7.3.2. Gyógyszeres kezelés

#### 7.3.2.1. Motilitást fokozó szerek

##### Ajánlás103

##### **A prokinetikumokkal történő kezelés megkísérelhető krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknek. (0)**

A krónikus vékonybél-diszmotilitás kezelése gyakran csalódást okoz az orvosoknak és a betegeknek, és rendkívül kihívást jelent még a tercier centrumokban is [154, 165]. Sok beteg jelentős késlekedést tapasztal a diagnózis felállításában, ami pszichés károkat okozhat [166].

A krónikus vékonybél-diszmotilitás kezelésének céljai közé tartozik a gasztrointesztinális motilitás javítása, a tünetek enyhítése, valamint a tápláltsági állapot és a hidratáltság helyreállítása. A terápiás megközelítés multidiszciplináris csapat bevonását igényli, beleértve a pszichológus és a krónikus fájdalomcsillapításban jártas szakember támogatását, tükrözve a prokinetikumok korlátait a súlyos panenterikus diszmotilitás kezelésében.

Egy nemzetközi szakértői felmérés megállapította, hogy a klinikusok többsége úgy véli, hogy a legtöbb gyógyszeres terápia általában nem nyújt előnyöket az ED vagy CIPO kezelésében [6]. A leghatékonyabbnak tartott gyógyszerek az antibiotikumok voltak a bakteriális túlnövekedés ellen, különösen a CIPO esetében [6]. Bár a prokinetikumok alkalmazása mérlegelhető, a krónikus vékonybél-diszmotilitás kezelésének alapvető stratégiája a krónikus hasi fájdalom céljából alkalmazott opioid terápia minimalizálása, hogy elkerüljük a diszmotilitás súlyosbodását és a kapcsolódó narkotikus bél szindrómát [154, 165, 167].

A legfontosabb alkalmazott gyógyszerek közé tartozik a metoklopramid, domperidon, prukaloprid, eritromicin, amoxicillin-klavulánsav, oktrotid és piridostigmin [154, 165]. A metoklopramid és a domperidon hosszú távú használata neurológiai és szív-érrendszeri mellékhatásai miatt korlátozott [168].

Az eritromicin és származékai, beleértve az azitromicint, erős motilin receptor agonista aktivitással rendelkeznek, fokozzák a gyomorürülést és az antroduodenális koordinációt, de a kezelés hosszú távon nem tűnik hatékonynak [165, 169, 170].

A prukaloprid egy nagyon specifikus szerotonin receptor agonista, amely enterokinetikus hatásokkal bír. Hét CIPO-val rendelkező betegen tesztelték, és csupán négy beteg fejezte be a vizsgálatot, közülük három tapasztalt fájdalomcsökkenést, de jelentős funkcionális változások nélkül [171].

Az oktrotid egy szomatostatin analóg, amely a vékonybélben a III. fázisú migráló motoros komplexet indukálja, előnyös hatást gyakorolt a szklerózis multiplexhez kapcsolódó CIPO-ban szenvedő felnőttekre. A prokinetikum hatás 50–100 µg/nap szubkután dózisonál jelentkezik, amely sokkal alacsonyabb, mint a neuroendokrin daganatokban a peptid szekréció gátlására használt adag [171–173].

Az antikolinészteráz gyógyszer, a piridostigmin szintén alkalmazható, de csak kis esetszámú tanulmány mutatott némi előnyt [174].

Egyéb nem prokinetikum antiemetikumokat, mint a ciklizin és ondansetron, használtak a bél diszmotilitásban szenvedő betegek által gyakran tapasztalt zavaró hányinger kezelésére, előbbi azonban a függőség és hallucinációs hatások kockázataival jár [175].

### **7.3.2.2. Analgetikumok**

A hasi fájdalom a krónikus vékonybél-diszmotilitás egyik fő tünete, melynek szerteágazó mechanizmusa megnehezíti a kezelést. A súlyos fájdalom esetén alkalmazott opioidok tovább rontják a béldiszmotilitást és a narkotikus bél szindróma kockázatát jelentik, amely esetén a hasi fájdalom és a hiperalgézia a gyógyszer folytatásával romolhat [154, 165], ezenfelül használatuk növeli az OPT-függő betegek CRBSI kockázatát [176].

A bél-agy neuromoduláció szerepének fokozott megértése a krónikus hasi fájdalom etiológiájában lehetővé tette, hogy alternatív gyógyszereket alkalmazzanak az opioidok helyett, mint például a triciklikus antidepresszánsok, valamint a szelektív szerotonin- és szerotonin-norepinefrin visszavételgátlók. A gabapentin vagy pregabalin különösen hasznos lehet neuropátiás fájdalom esetén [154, 169]. A fájdalomcsillapításban járatos csapat bevonása különösen hasznos lehet az opioidok csökkentése és az alternatív megközelítések érdekében. Ezenkívül a pszichológus támogatása is hasznos lehet, figyelembe véve a diszmotilitás miatt jelentkező krónikus hasi fájdalommal küzdő betegek stressz terhelését [166].

### **7.3.2.3. Antibiotikumok**

#### **Ajánlás104**

**Az antibiotikumterápia alkalmazható a bélbaktériumok túlnövekedésének kezelésére és a malabszorpció csökkentésére a krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknél. (0)**

#### **Ajánlás105**

**Időszakos antibiotikumterápia alkalmazható a bélbaktériumok túlnövekedésének megelőzésére a krónikus béldiszmotilitásban szenvedő betegeknél, akiknél gyakori visszaeséseket tapasztalnak. (GPP)**

A bélbaktériumok túlnövekedése gyakran előfordul tápcsatornai motilitási rendellenességekben [177]. A baktériumok túlburjánzásának potenciálisan életveszélyes következménye a baktériumok transzlokációja [178, 179], és kapcsolat mutatható ki a baktérium transzlokáció és a migráló motoros komplex aktivitás hiánya között, ami az emésztési motilitási rendellenességek romlását okozhatja [180]. Ezzel szemben a motilitás csökkenti a baktériumok túlnövekedését [165, 181]. A szekvenciális antibiotikumterápia nagyon hatékony a bélbaktériumok túlnövekedésének kezelésében és a malabszorpció csökkentésében [181]. Az antibiotikumok használata indokolt lehet a bél statikus állapota miatt CIPO betegeknél, de ez a probléma kevésbé jelentős ED-ben [164]. A baktériumok túlburjánzásának kezelése egyénileg értékelendő. Javíthatja a tápláltsági állapotot és néha a puffadást is. A gyengén felszívódó antibiotikumok, mint az aminoglikozidok és a rifaximin előnyben részesítendőek, de szükség lehet a metronidazollal és tetraciklinnel váltakozó kúrára is a rezisztencia korlátozása érdekében [182]. A klinikai gyakorlatban a leggyakrabban használt antibiotikumok közül választható még a metronidazol, vagy a doxycyclin, míg a norfloxacin vagy az amoxicillin-klavulánsav kerülendő, kivéve, ha más terápia nem alkalmazható, és doxycyclin [165].

### **7.3.3. Sebészeti ellátás krónikus vékonybél-diszmotilitásban**

#### **Ajánlás106**

**A műtétet kerülni kell a krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknél, ha csak lehetséges, mivel a műtét után a bélfunkció romlásának és a reoperáció szükségességének kockázata áll fenn. (GPP)**

#### **Ajánlás107**

**A krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegeknél, egyedi kiválasztás alapján, szellőző sztómát (endoszkóposan vagy sebészeti úton) lehet kialakítani a tünetek csökkentésére. (GPP)**

Egy brit retrospektív vizsgálat 45 OPT-kezelésben részesülő krónikus vékonybél-diszmotilitásban szenvedő betegnél azt találta, hogy a CIPO-s betegek átlagosan 1,6 műtéten estek át, míg az ED-s betegek átlagosan 0,9 műtéten/beteg [166]. Egy 63 beteget vizsgáló tanulmányban az esetek felében vészhelyzetben hajtották végre a műtétet, ahol az összesített posztoperatív halálozási arány 7,9%, míg a morbiditási arány 58,2% volt. A posztoperatív morbiditás jelentősen megnőtt intraoperatív bélkárosodás, idiopátiás CIPO és sürgősségi beavatkozások után. Az első műtét után a reoperáció valószínűsége magas volt (44% egy év után és 66% öt év után) [183].

Amennyiben indokolt, a sebészeti beavatkozásokat csak a tápláltsági állapot és a bélfeszülés javulása után szabad alkalmazni. A leggyakoribb beavatkozás a szellőző sztóma létrehozása, amely lehet ileosztóma, jejunosztóma vagy akár gasztrosztóma. Ezek a sztómák lehetővé teszik az emésztőnedvek leengedését, leszívását. Az ileosztóma

javítja az emésztési tüneteket az ilealis fékező mechanizmus felszabadításával, de jellemzően jótékony hatása nem tartós [162, 184, 185]. A krónikus étkezés utáni puffadás, hasi feszülés és fájdalom gasztrosztóma vagy jejunostóma alkalmazásával kezelhető CIPO-s betegeknél. Ez az egyszerű beavatkozás jelentősen csökkentheti a kórházi felvételek és sürgősségi osztályra történő látogatások számát az intermittáló obstruktív tünetekkel rendelkező kiválasztott betegeknél [186]. Azonban rendkívül óvatossá kell lenni a betegek kiválasztásakor, alaposan értékelve a beteg tüneteit és a gasztrointesztinális traktus érintett részeit.

Sajátos esetekben, mint például a kacs enterosztómia és a gasztrointesztinális traktus lerövidítése, jelenthetnek megoldást a hasi feszülés enyhítésére, melyek a betegek életminőségének javulását hozták, akár OPT mellett, akár anélkül. OPT-függő, gyógyszeres kezeléssel szemben rezisztens, súlyos CIPO-s betegek esetén szubtotális enterektomia jöhet szóba. Bár a posztoperatív morbiditás magas, a kis mintás vizsgálatokban kimutatták, hogy javítja az életminőséget, növeli az orális bevitel mértékét, megszünteti a szívó gasztrosztóma szükségességét és csökkenti a hasi fájdalmat és hányást [187]. Ugyanakkor, bár sok beteg OPT-re szorul a vékonybél kiterjedt rezekciója miatt fellépő malabszorpció következtében, végeredményben az infúziók gyakorisága és mennyisége csökkenthető. Az utolsó műtéti lehetőség az ITx, amely életveszélyes OPT-hez kapcsolódó vagy alapbetegségből adódó szövődmények esetén javasolt [188, 189]. A nem transzplantációs vagy transzplantációs műtéteket csak alaposan kiválasztott, jól meghatározott betegeknél, illetve életveszélyes szövődmények esetén szabad elvégezni [158, 190]. Az ITx szerepe az ED-vel rendelkező betegeknél jelenleg nem jól meghatározott, különösen mivel – ahogy korábban említettük – az OPT-ről való leállás az ED-s betegeknél gyakrabban megfigyelhető, mint a CIPO-s betegeknél [164].

## 8. Irradiációs enteritisz/enteropátia

### 8.1. Bevezető

Akut IE a malignus daganatok onkológiai kezelése során, a kismedencei, hasi sugárterápia (elkerülhetetlen) gyakori mellékhatásaként, másodlagosan kialakuló átmeneti vagy tartós vékonybél-károsodás.

Krónikus formáról beszélünk, ha a kezelés befejezését követően általában 3 hónappal, de akár 30 év távlatában jelentkeznek a tünetek [191]. Ez a sugárterápián átesett betegek 5–55%-át érinti [192].

A kórkép a sugárterápia hatására ismétlődően létrejövő sejtszintű károsodás, és az ezáltal előidézett gyógyulás komplex folyamatainak a következtében alakul ki. A sejtpusztulás és az ezt követő TGF- $\beta$  aktiváció kollagén és fibronektin képződésén keresztül a vékonybél-szubmukóza fibrotikus átalakulását okozza, melyet leggyakrabban elzáródásos endarteritisz kísér [193]. A folyamat következtében hosszú távon bélszűkület, kifeléyesedés, sipoly, bélelhalás, illetve perforáció alakulhat ki [194], melyek a krónikus bélelégtelenséghez vezető patofiziológiai eltérésekből (rövidbél-szindróma, sipoly, diszmotilitás, mechanikai obstrukció, kiterjedt vékonybél-nyálkahártyát érintő betegség) a diszmotilitás kivételével mindegyik mechanizmus hátterében állhatnak [4]. Leggyakoribb tünet a hasmenés, mely felszívódási zavarig vezethet. Hasi fájdalom is jelen lehet.

### 8.2. Terápia

#### 8.2.1. Táplálásterápia

##### Ajánlás108

**Krónikus IE szenvedő betegek esetén EN megfontolandó, amennyiben a szájon keresztüli tápanyagbevitel, beleértve a táplálékkiegészítők alkalmazását is, nem elégséges. (0)**

##### Ajánlás109

**Az IE-ben szenvedő, alultáplált betegek esetén az OPT bevezetését haladéktalanul meg kell kezdeni, amennyiben a szájon keresztüli/enterális táplálás egyértelműen hatástalan. (GPP)**

##### Ajánlás110

**Krónikus IE szenvedő betegek OPT kezelése során a parenterális tápszer rezsím összeállításánál/adagolás beállításánál ugyanazon kritériumokat kell figyelembe venni, mint az IBE egyéb kiváltó okai esetén. (GPP)**

**Ajánlás111**

**A krónikus IE-ben szenvedő betegek OPT kezelésekor a PT-rezsimnek ugyanazokat a kritériumokat kell követnie, mint az IBE egyéb kiváltó okai esetén. (GPP)**

**Ajánlás112**

**Az IE megelőzése vagy kezelése kapcsán a glutamin alkalmazására vagy ellen nem adható ajánlás. (GPP)**

IE-ben a CIF általában szűkület és/vagy fisztulizáló betegség eredménye, mely gyakran társul műtéti szövődeményekkel [195]. Az RBS a leggyakoribb patofiziológiai mechanizmus [4, 8]. Az OPT-vel és a bél nyugalomba helyezésével néhány hónap után elérhető a bélelzáródás spontán megszűnése és lehetővé válik a szájon át történő táplálás újrakezdése műtéti beavatkozás nélkül [196, 197]. Ellenkező esetben műtetre van szükség. Hasi besugárzás után sebészileg elhelyezett táplálósondák esetében nagyobb a szövődemények kockázata, amit visszamenőleg 122 gyermek- és serdülőkori rákos betegnél figyelték meg [198].

**8.2.2. Egyéb terápiás lehetőségek**

Az egyidejűleg fennálló diagnózisok, mint például a baktériumok túlszaporodása vagy a hasnyálmirigy-elégtelenség, hozzájárulhatnak a tünetekhez és az alultápláltsághoz, és ezen tüneteket fontos kezelni, ahol csak lehetséges a komplikációk elkerülése, az enterális autonómia elősegítése érdekében [195]. Az IE kezelésére egyértelmű módszer jelenleg nem ismert, a különböző kezelésekből (pl. glutamin) származó előnyökre vonatkozó bizonyítékok csak limitáltan állnak rendelkezésre [195], illetve az adatok ellentmondásosak [199, 200].

Az IE-ben szenvedő betegek egy-, három-, öt- és tízéves teljes túlélési valószínűsége OPT esetén 83% (tartomány: 58–100), 78% (60–100), 62% (36–90) és 56% (41–90) [10, 11, 201–206].

**9. Enterokután sipolyok****9.1. Bevezető**

Az enterokután sipoly a tápcsatorna kóros összeköttetését jelenti a külvilággal. Az enteroatmoszférikus sipoly esetén bőr nem határolja a külső nyílást, mely nyitott has esetén figyelhető meg. Akut bélelégtelenséget okozhatnak, és mivel spontán ritkán záródnak néhány hét alatt, idült bélelégtelenséghez vezethetnek. Többségük iatrogén és 15–25%-uk záródik spontán [207]. 649 nyitott hassal kezelt beteg vizsgálata esetén peritonitis (51,2%) és trauma (16,8%) állt leggyakrabban a háttérben, és 58 esetben (8,9%) alakult ki enteroatmoszférikus sipoly [208, 209]. A negatív nyomás (vákuum) terápia az enteroatmoszférikus sipolykialakulás kockázati tényezője [209]. A szepszis a fő mortalitási tényező [210].

**9.2. Beosztás**

Az enterokután sipolyok osztályozása:

1. anatómiai elhelyezkedés alapján proximális (jejunum vagy ettől orálisan elhelyezkedő) vagy disztális (ileum vagy ettől lefelé elhelyezkedő),
2. éhomi volumen alapján alacsony (< 200 ml/nap), közepes (200–500 ml/nap) vagy magas (> 500 ml/nap) hozam,
3. hasfalhoz való kapcsolódásuk alapján mély vagy felszínes,
4. nyílások száma szerint egy- vagy többnyílású, egymáshoz közeli vagy távoli lokalizációban.

Idegentest, sugárkezelés, gyulladás vagy fertőzés, a járat hámosodása, daganat jelenléte és a tápcsatornai szűkület a sipoly tartós fennállásának kockázati tényezői. Bár a szérumfehérjék nem tarthatók táplálási paramétereknek [211], az albumin, transzferrin, retinol kötő fehérje és a prealbumin a sipolyhoz társuló gyulladás mutatói lehetnek, aminek prognosztikai jelentősége van. PT mellett emelkedő albuminszint-csökkenő sipolyhozammal társulhat és elősegítheti a spontán záródást [212].

### 9.3. Terápia

#### 9.3.1. Táplálásterápia

##### Ajánlás113

**Az orális/enterális táplálás visszatartása nem előnyös a fistulazáródás szempontjából, mivel már kevés orális vagy enterális táplálás megvédheti a nyálkahártya integritását, valamint a bél immunológiai és hormonális bélfunkcióját. (GPP)**

##### Ajánlás114

**A táplálás és sebkezelés optimalizálásával az enterokután sipolyok stabilizálhatóak és potenciálisan elősegíthetik a spontán záródást. (0)**

Nincsenek olyan tanulmányok, amelyek igazolják az EN előnyeit a sipolyzárás tekintetében. Az EN vagy PT kiegészítés elvileg nem különbözik a sipoly esetében a bélelégtelesség egyéb okaival vagy BE-vel összehasonlítva [212]. Abban egyetértés van, hogy az orális és enterális táplálás az előnyben részesített táplálási mód a gyomor-bél traktus szerkezeti és funkcionális integritásának megőrzése érdekében [208].

A megfelelő táplálás, a hasúri szituáció gondos és időben történő műtéti ellátása és a speciális sebellátás azon meghatározó tényezők, melyek lehetővé teszik az ECF kontrollját, a spontán záródást vagy műtéti revíziót, mely általában hat-tizenkét hónapig halasztódik [207, 213, 214].

A 2017-es ASPEN/FELANPE klinikai irányelv gyenge evidenciaszinttel az alábbi ajánlásokat teszi:

- < 500 ml hozamú enterokután sipoly esetén (távolabbi elzáródás hiányában) a folyadék- és az elektrolitháztartás rendezése után a kiegyensúlyozott orális étrend vagy az EN megvalósítható és tolerálható lehet (gyenge evidenica),
- > 500 ml hozamú enterokután sipoly esetén PT lehet szükséges a folyadék-, elektrolit- és tápanyagszükséglet biztosításához, mely lehetővé teheti a sipoly spontán vagy sebészi zárását,
- fehérjeszükséglet biztosítására 1,5–2,0 g/ttkg/nap javasolt, mely 2,5 g/ttkg/nap is lehet elhúzódó akut bélelégtelesség (2-es típusú BE) és magas sipolykimenet esetén (szakértői ajánlás),
- az energiabevitelt a beteg táplálkozási felméréseinek eredményei alapján kell meghatározni (szakértői ajánlás).

Megjegyzendő hogy egy friss multicentrikus klinikai vizsgálat kritikus állapotú betegekben a fokozott fehérjebevitel kedvezőtlen hatását mutatta, főleg csökkent vesefunkció esetén [215]. Az ESPEN irányelv az OPT-ben részesülő IBE-betegek esetén 0,8–1,4 g/nap fehérjebevitelt javasol [216].

Az OPT típusosan nagy hozamú ECF-vel (> 500 ml/nap) élő betegeknél jön szóba, akiknél a rekonstrukciós műtét még nem elvégezhető [212, 216]. Az OPT feltétele a beteg klinikailag stabil állapota és a kontrollálható sipolyhozam.

##### Ajánlás115

**A disztális vékonybélbe történő proximális béltartalomadagolás (chymus reinfúzió) ajánlható enterosztómaként funkcionáló, magas hozamú sipolyok esetén. (0)**

Problémát jelenthet a magasan elhelyezkedő sipoly, sztóma okozta, tápértékkel bíró bélbennékvészeség. Megoldást jelenthet a tartalom kinyerése és szondával történő visszaadása, továbbítása (chymus reinfúzió/enteroklízis) az elvezető vékonybélkacsba, továbbá az enterális táplálás is biztosítható így, ami a parenterális táplálás leállítását elősegíti [212, 217, 218]. Erre a célra kifejlesztett eszközök is elérhetőek már [219]. A sipoly elzáródását célzó helyi kezelések változatosak, és megfelelő adatok hiányában nem adható egyértelmű ajánlás. A vákuumterápia önmagában sipolyképződéshez vezethet, ezért nem helyezhető az egyéb ellátási módok elé, sokkal inkább az összetett ellátás részét képezi [210].

#### 9.3.2. Egyéb terápiás lehetőségek

##### Ajánlás116

**A gyógyszeres terápia megegyezik a rövidbél-szindrómában alkalmazott kezelésekkel. (0)**

A PPI és motilitáscsökkentő szerek hatékonysága hasonló, mint a többi bélelégtelességet kiváltó betegségben [207, 220, 221]. Az ASPEN/FELANPE irányelv mérsékelt evidenciával bíró metaanalízis alapján a szomatostatin és analógok használatát ajánlja (szomatostatin 250 µg/h folyamatos infúzió vagy octreotide napi 3x100 µg szubkután injekció 10–20 napig vagy lanreotide 30 mg intramuszkulárisan 10 naponta) sipolyhozam-csökkentésre és

másodlagosan spontán záródás elősegítésére [212]. Praktikus megközelítés lehet a fenti készítmények néhány napos alkalmazása és hatásfelmérés után mérlegelni a tartós adagolást. Gyenge evidenciával az orális glutamin és a parenterális táplálás együttes alkalmazását is javasolják [212].

#### **Ajánlás117**

**A helyreállító műtétnak egyénre szabottnak kell lennie, melyet tapasztalt sebészeknek kell végeznie, nagy esetszámú, specializált interdiszciplináris centrumokban. (0)**

A spontán nem záródó sipoly műtéti indikációt jelent. A 2016-os ESC ajánlás alapján bélzáró műtét a potenciális szövődmények, mint állapotromlás, további bélvesztés magas kockázata miatt csak specializált centrumokban és megfelelő előkészítés után történhet [212, 222]. A műtét feltétele a gyulladás megszüntetése, a tápláltsági állapot optimalizálása és az általános állapot javulása [222].

### **10. Vékonybél-transzplantáció**

#### **10.1. Általános indikációk**

##### **Ajánlás118**

**Az IBE-ben szenvedő betegek béltranszplantációra való alkalmasság kivizsgálását el kell indítani, ha az MDT döntése alapján a rehabilitációs lehetőségek elfogytak, és fennáll a tartós/irreverzibilis vagy életkorlátozó IBE állapota, valamint az alábbiak egyike (B):**

- **Előrehaladott vagy progresszív IFALD az alábbiak szerint:**
  - **A több, mint 2 hónapig fennálló hyperbilirubinémia > 75 mmol/l (4,5 mg/dl) az intravénás lipidmódosító stratégiák ellenére.**
  - **Bármilyen kombinációban 1 hónapig fennálló emelkedett szérumbilirubin-szint, csökkent máj szintetikus funkció (szubnormális albuminszint vagy emelkedett INR), valamint portális hipertónia és lépmeagnagyobbodás laboratóriumi jelei, infektív esemény(ek) hiányában.**
- **Felnőttekben a felsőtest négy különálló centrális vénája közül háromban fennálló trombózis (bal oldali subclavia és jugularis interna, jobb oldali subclavia és jugularis interna).**
- **Invazív intraabdominális desmoid.**
- **Heveny diffúz bélelhalás májelégtelenséggel.**
- **Sikertelen bélátültetés.**
- **Bármilyen más potenciálisan életveszélyes kórállapot.**

Életet veszélyeztető sürgős esetben kombinált máj-béltranszplantáció mérlegelendő.

#### **10.2. Életmentő indikációk**

##### **Ajánlás119**

**Életmentő béltranszplantáció listára való helyezés indikációi:**

- **Előrehaladott vagy progrediáló IFALD-ban szenvedő betegek és az invazív intraabdominális desmoid tumorban szenvedő betegek (májátültetéssel vagy anélkül). (B)**
- **Két vagy több kanül okozta centrál vénás trombózisban (jugularis interna, subclavia vagy femoralis véna) szenvedő betegek egyedi elbírálás szerint. (GPP)**
- **Bármely más béltranszplantációs indikáció esetén a beteg nem helyezhető életmentő béltranszplantációs listára. (B)**

#### **10.3. Egyéb szempontok**

##### **Ajánlás120**

**Azon betegek, akik magas morbiditású IBE-ben szenvednek, vagy akiknél az OPT elfogadottsága alacsony, gondos egyedi mérlegelés alapján rehabilitációs béltranszplantációs listára helyezhetők. (GPP)**

**Ajánlás121**

**Lehetőség szerint a béltranszplantációs listán lévő betegeknek a transzplantáció idején stabil klinikai állapotban kell lenniük, ami azt jelenti, hogy nem szorulnak tartós kórházi kezelésre a transzplantációra várva. (GPP)**

**Ajánlás122**

**A kombinált vékonybél-májtranszplantációs várólistán szereplő betegek esetében a májtranszplantációs várólista szabályai a mérvadóak, a várólista és a posztoperatív mortalitás minimalizálása érdekében. (GPP)**

A biztonságossági és hatékonysági adatok alapján az IBE elsődleges kezeléseként az OPT tekintendő, a vékonybél-transzplantáció pedig a magas halálozási kockázatú betegek számára választható eljárásnak merül fel [10, 12, 15].

A vékonybél-transzplantáció indikációit eredetileg 2001-ben dolgozta ki az Amerikai Transzplantációs Társaság szakértői konszenzusa. A javallatok az OPT sikertelensége, az alapbetegség miatti magas halálozási kockázat, továbbá a magas morbiditással járó IBE, illetve az OPT alacsony elfogadottsága voltak [223]. Ezek az indikációk a nemzeti és nemzetközi regiszterek és az egyes központok betegcsoportjainak retrospektív elemzésén alapultak, nagyobb hangsúlyt fektetve a gyermekekre, akik akkoriban nagyobb arányban kerültek transzplantációra.

A felnőtt- és gyermekbetegeken végzett későbbi felmérések jobban tisztázták az IBE természetes lefolyását és az életmentő vékonybél-transzplantáció indikációit. 2004-ben az ESPEN otthoni mesterséges táplálással és krónikus bélelégtelenséggel foglalkozó munkacsoportja (HAN&CIF-csoport) prospektív összehasonlító vizsgálatot végzett az ITx 2001-es indikációinak megfelelőségét értékelve [224–226]. Az IBE miatt OPT-n lévő betegek két csoportját hasonlították össze. A béltranszplantációra váró betegeket hasonlították össze a béltranszplantációs indikációval nem rendelkező kontrollcsoporttal. A transzplantációra nem jelöltek az OPT-n az ötéves túlélési arány 87% volt. A béltranszplantációra jelöltek ötéves túlélési aránya a sikertelen OPT-s csoportban 74%, a magas kockázatú alapbetegségben szenvedőknél 84%, magas morbiditású BE/alacsony OPT-elfogadónál 100%, míg a transzplantált recipienseknél 54% volt.

Ezek az adatok jól összehasonlíthatóak a 2000 és 2013 között felvett betegekről szóló nemzetközi ITx-regiszter jelentésében szereplő adatokkal [227]; nevezetesen az utóbbi jelentésben szereplő betegek ötéves beteg- és graft-túlélése 58%, illetve 50% volt [227]. A 2019. évi nemzetközi ITx-regiszter jelentése, amely 2017-ig tartalmaz betegeket, egy év után 70% körüli grafttúlélést mutat mind a gyermekek, mind a felnőtt recipiensek esetében, és öt év után 70%-ot a gyermekeknél és 50%-ot a felnőtteknél. Az elmúlt évtizedben a graft túlélési aránya a felnőtteknél stabilnak tűnt, míg a gyermekeknél növekedést mutatott. A kombinált máj-vékonybél-transzplantáción átesett betegeknél is emelkedés figyelhető meg [228].

Az európai felmérés azt mutatta [225, 226], hogy csak az IFALD miatt kialakult májelégtelenségben szenvedő betegeknél (RR 3,2) vagy az invazív intraabdominális desmoidban szenvedő betegeknél (RR 7,1) volt szignifikánsan emelkedett az OPT-n bekövetkező halálozás kockázata. Ezeknél a betegeknél az OPT-n bekövetkezett halálozások majdnem mindegyike (91,7%) a vékonybél-transzplantáció indikációjához kapcsolódott. Nem szignifikánsan, de magasabb a halálozás kockázata azoknál a betegeknél is, akiket többszörös centrális vénás kanülhöz kapcsolódó trombólízis miatt helyeztek listára. A vékonybél-transzplantáció egyéb indikációi közül egyik sem mutatott fokozott halálozási kockázatot az OPT-n lévő betegekre, és az ezen indikációkkal rendelkező betegeknél bekövetkezett halálozásoknak csak 35,8%-a kapcsolódott az alapbetegséghez vagy az OPT-hez. Így ezek az adatok azt jelezték, hogy csak az IFALD okozta májelégtelenség és az invazív intraabdominális desmoid tekinthetők az életmentő béltranszplantáció indikációinak. Megfelelően kiválasztott, 2 centrális véna kanüllel összefüggő trombólízisában szenvedő betegek esetében szintén megfontolandó az életmentő vékonybél-transzplantáció elvégzése. Azon betegek esetében, akiknél a fenti indikációk egyike sem áll fenn, a béltranszplantációnak nincs életmentő szerepe, de a megfelelően tájékozott betegek esetében egyedi elbírálás alapján rehabilitációs szerepe lehet [226].

Az IBE-ben szenvedő betegek kórlefolyását a BE-re vonatkozó iránymutatások és szakértői központok kialakítása is javította [10, 12, 15, 16, 227]. Az IFALD megelőzésére és kezelésére irányuló stratégiák, köztük az újabb intravénás lipidemulziók fejlesztése csökkentette a májelégtelenség kockázatát [229–232]. A CVAD-hoz kapcsolódó sepszis kockázatát csökkentette a taurolidines kanüllezárás [66, 216]. A bélrehabilitáció és az OPT-ről való leszoktatás esélyét az RBS-ben szenvedő betegeknél növelték az autológ bélrekonstrukciós eljárások [149], valamint a bél növekedési faktorokkal végzett terápia [233].

Másrészt a vékonybél-transzplantációval kapcsolatos egyre növekvő tapasztalatok azt sugallják, hogy potenciális előnyei túlmutatnak azon, hogy a transzplantáció csupán életmentő lehetőséget kínál az IBE-hez kapcsolódó halálos szövődmények miatt fenyegetett betegek számára. Elsősorban a transzplantációt követő jobb hosszú távú túlélés [227, 228] és a sikeres transzplantációt követően mind az életminőség, mind a költséghatékonyság miatt [234–240].

Az immunszuppresszió veszélyei és a rejeckió mindig jelenlévő kockázata azonban beárnyékolja a látszólagos életminőség-növekedést. Éppen ezért a preemtív (azaz az OPT-hez kapcsolódó szövődmények kialakulása előtt elvégzett) vékonybél-transzplantáció létjogosultsága kérdéses, esetről esetre gondosan meg kell vizsgálni [238]. A 2001-es állásfoglalás közzététele óta az IBE és az ITx gyakorlatában és eredményeiben bekövetkezett változások eredményeként a Bélrehabilitációs és Transzplantációs Társaság munkacsoportja 2015-ben összehívta és újraértékelte az ITx indikációit [17].

## 11. Centrális vénás kanülhöz társuló fertőzés megelőzése

### 11.1. Megelőzés

#### Ajánlás123

**A vénás kanülhöz társuló fertőzés megelőzésére az infúziós szerelék- és kanülgondozásra vonatkozó ESPEN OPT irányelvek alapján a jelen irányelv 29–57. ajánlásai iránymutatók. (A)**

#### Ajánlás124

**Szelektált betegeknél arteriovenosus sipolyképzés megoldás lehet kanülinfekció megelőzése céljából. (0)**

Retrospektív holland áttekintő tanulmány alapján arteriovenosus sipoly eredetű véráramfertőzés extrém ritka, de az -elzáródás gyakoribb a tunnelizált centrális kanülokkal összevetve [241]. Az autológ vénás graft használata esetén az elzáródás ritkább egyéb prosztetikus anyaggal összevetve [242].

#### Ajánlás125

**70%-os etanolos katéterlezárás nem javasolt toxicitás, katéterelzáródás, károsító hatás miatt [243, 244]. (B)**

#### Ajánlás126

**Visszatérő kanülfertőzés esetén a beteg, illetve gondozó ismételt képzése javasolt. (GPP)**

Szakmailag elfogadott, írott eljárásrend alkalmazása, az egészségügyi személyzet, a gondozó és a beteg oktatása, video alapú képzések segítenek a szövődmény-megelőzésben és a felmerülő problémák megoldásában [39, 71, 245].

A kanülinfekció megelőzésére irányuló elsődleges javaslatok összefoglalása (29–57, 125 ajánlások alapján):

- Személyzet, beteg, gondozó képzése; kézmosás és fertőtlenítés a kanül érintése előtt és után; kanülvég-csatlakozó fertőtlenítése; egy lumenű kanül használata; 2%-os klórhexidin készítmény használata antiszepszishez; intravénás eszközök rendszeres cseréje.
- Kanül kilépési pont gondozása, kanülvég tisztítása és kötés cseréje legalább hetente; kanülgondozás kerülése sztómaürités után.
- Infúziós szerelékiszűrő, rutinszerű kanülcseréje, antibiotikum profilaxis és heparinos lezárás kerülése.

### 11.2. Diagnosztika

#### Ajánlás127

**A kanülfertőzést a hosszú távú centrális kanüllel kapcsolatos irányelvek alapján kell kezelni. (B)**

Centrális kanül asszociált véráramfertőzés (CRBSI) igazolásához szükséges:

- Eltávolított kanül esetén a kanül proximális végéből 1–3 cm steril edényben, vagy 1 ml steril fiziológiás sóoldattal felöntve küldendő a mikrobiológiai laboratóriumba a párhuzamosan perifériás vénából vett hemokultúrával párhuzamosan.
- A kanül helyben hagyása esetén párhuzamosan kell venni hemokultúrát a kanülből és perifériás vérből. (Több lumenű kanül esetén mindegyik mintázandó!)
- Eltávolított vagy vezetődrróttal cserélt kanül esetén szemikvantitatív vagy kvantitív tenyésztés, vagy
- kanül helyben hagyása esetén perifériás vénából és a kanülből kvantitatív vagy kvalitatív hemokultúra párt kell venni, a pozitívításig eltelt idő követése mellett.

CRBSI merül fel szeptikémia és pozitív kanüldenysztés esetén önmagában is, negatív perifériás minta mellett [39, 246, 247].

### 11.3. Kezelés

#### 11.3.1. Nem komplikált fertőzés

Az antibiotikus kúra (szisztémás és kanüllezárás) az esetek 55%-ban hatékony, de a relapszus vagy rekurrencia gyakorisága 7,5% és 7,3%. Staphylococcus aureus, koaguláz negatív staphylococcus, Gram-negatív bacillus esetén lokális és szisztémás AB alkalmazandó 2 hétig [39].

#### 11.3.2. Szövődményes kanülfertőzés

Infektológussal való konzultáció alapján egyes baktériumok és gombák által okozott CRBSI vagy lokális infekció jelei (tunnel, portzseb-gyulladás, tályog) esetén, illetve szövődményes esetekben (szívbelhártya-gyulladás, szeptikus trombozisz, metasztatikus góc) a kanült el kell távolítani [20, 39, 245]. Port esetén a konzervatív kezelés kevésbé hatékony, ezért leggyakrabban eltávolításra szorulnak [248]. Az antibiotikus lezárás és szisztémás antibiotikus kezelés kedvezőbb az önmagában alkalmazott szisztémás kezeléssel szemben a sikeres kezelés vagy rekurrencia arányát figyelembe véve [249].

#### 11.4. Tartós centrális kanül ismételt behelyezése

A kórokozó érzékenysége alapján alkalmazott antibiotikummal kezelt elkezde után, negatív kontroll tenyésztések mellett, ideálisan az antibiotikus kezelést követően az 5. és 10. napon nyert negatív hemokultúra után ajánlott a tartós centrális kanül ismételt behelyezése [39].

## 12. Tartós centrális kanültrombozisz, -elzáródás

### 12.1. Kanültrombozisz megelőzése

#### Ajánlás128

**A trombozisz megelőzésére ultrahang vezérelt behelyezés és a kanülvégnek a jobb pitvar és vena cava határára történő pozicionálása javasolt. (B)**

#### Ajánlás129

**A kockázat, haszon mérlegelése alapján felnőtt OPT-s betegek primer trombozisz profilaxisa nem javasolt. (B)**

Az OPT-program sikertelenségének egyik oka a kanültrombozisz.

A primer prevenció szempontjai:

- az érfalsérülés-minimalizálásra ultrahangvezérelt behelyezés alkalmazása [250],
- legkisebb lumenű, a tápoldat beadására még alkalmas lumenű katéter használata [251],
- kanülvég megfelelő pozicionálása (lásd Ajánlás34),
- szilikon és poliuretán kanülok előnyösebbek a régebbi polietilén típusúakkal szemben [251],
- jobb vena jugularison keresztüli bevezetés (lásd Ajánlás32) [252],
- trombozisz rizikóját fokozhatja: PICC Line alkalmazása, bal oldali vagy femoralis szintű behelyezési pont [253].

A jelenlegi irányelvek szerint centrális kanülok trombozisének gyógyszeres primer profilaxisa nem javasolt [252, 254].

### 12.2. Kanültrombozisz-kezelés

#### Ajánlás130

**A tartós centrális kanülokhöz társuló trombozisz esetén antikoaguláns kezelést kell alkalmazni, melynek tartama egyedi mérlegelést igényel. (B)**

#### Ajánlás131

**Trombozisz esetén a kanül megtartása egyéni tényezőkön múlik (kanül szükségessége, infekció hiánya, klinikai kimenetel). (GPP)**

A vérrög a kanül végén vagy intraluminálisan jelentkezhet, terjedhet az érfalra vagy az érlument teljesen elzárhatja [255]. Kialakulhat a behelyezés után rögtön vagy később. Amennyiben kettő vagy több centrális véna záródik el, béltranszplantáció válhat indokolttá [17]. Tünetes forma gyakorisága újabb metaanalízisek szerint

0,02–1,5/1000 kanül/nap [256]. Egy doppler ultrahangos követéses vizsgálat alapján a trombózis gyakorisága 0,045/katéter/év [250]. A fájdalom, nyomásérzékenység, melegség, bőrpír, ödéma és katéterműködési zavar lehetnek a tünetek, melyek nem specifikusak.

A juguláris, axilláris, disztális subclavia és kézvéna megítélésére doppler ultrahangvizsgálat megfelelő lehet [257]. Diagnosztikus bizonytalanság esetén, proximalis subclavia, vena cava, pulmonális artériák megítélésére venográfia alkalmazható, mely a vénák megítélésében az aranystandard vizsgálat, de kontrasztanyagot igényel és sugárterheléssel jár. Sorozat ultrahang, spirál CT-, MR-vizsgálatokkal nincsenek tanulmányok [258]. Egy újabb prospektív vizsgálat alapján a tünetmentes, benignus betegség miatt OPT-programban lévő betegek doppler ultrahangos szűrése nem ajánlott [250].

A kezelés ellentmondásos prospektív vizsgálatok hiányában [258, 259]. LMWH után K-vitamin antagonisták alkalmazhatók. Daganatos betegség vagy rossz felszívódás esetén a biztonságosabb LMWH javasolt. Direkt ható orális antikoagulánsokkal nyert eredmények biztatóak, monitorizálást nem igényelnek [251]. A kezelés időtartama egyedi mérlegelést igényel (rizikó faktorok, vérrög kiterjedése, megjelenési formája, kanül eltávolítás), általában 3–6 hónap, de élethosszig is indokolt lehet [260].

Egyedi mérlegelés alapján kanüeltávolítás az alábbi esetekben jön szóba:

- a parenterális táplálás nem indokolt,
- infekció vagy elzáródás áll fenn,
- az antikoaguláns kezelés kontraindikált,
- a trombózis nem oldódik adekvát kezelés ellenére.

Ez a trombózis kimenetelét nem befolyásolja, az embolizáció veszélyével viszont számolni kell [260–262].

Trombolízis 10 napnál frissebb, kiterjedt, súlyos tünetekkel járó felső végtagi trombózis esetén lehet indokolt, ha a vérzés rizikó alacsony. Vena cava filter behelyezése lehet szükséges, ha az antikoaguláns kezelés kontraindikált, vagy a vérrög progrediál vagy tüdőembólia jelentkezik antikoaguláns kezelés ellenére. A kanül mechanikus intervenciója, sebészeti ellátása indokolt tartósan tünetes esetekben, ha a trombolízis vagy az antikoaguláns kezelés hatástalan. [260–262].

### 12.3. Kanülezáródás megelőzése

#### Ajánlás132

##### **Pulztilis sóoldatos bemosás javasolt heparinos bemosás helyett a katéterelzáródás megelőzésére. (0)**

A katéterelzáródás gyakorisága 0,7 esemény/katéter/év, melyet a trombózis mellett a lipid, kalcium, foszfát csapadék okozhat [227, 263]. Ez a katéter volumenének legalább kétszeres mennyiségű sóoldatos bemosásával megelőzhető. A kanülon keresztüli vérvétel kerülése és infúziós pumpa alkalmazása csökkentheti a rizikót [71].

Az OPT-s betegek esetén a heparinos bemosással és a kanül véghez illesztett pozitív nyomásos kanül csatlakozó alkalmazásával kapcsolatos adatok részben extrapoláltak, részben ellentmondásosak, főleg ha az infekciórizikót is figyelembe vesszük, ezért jelenleg ajánlás ezekre nem adható [264].

### 12.4. Kanülezáródás kezelése

#### Ajánlás133

##### **Sóoldatos bemosás javasolt első lépésként elzáródott lumenű centrális kanül esetén [263, 265]. (GPP)**

Kanülezáródás esetén a mechanikus ok kizárása, majd erőteljes sóoldatos bemosás sikertelenség esetén szóba jövő módszerek [265]:

- Lipid okozta elzáródás esetén 70%-os alkohol vagy 0,1 N NaOH (nátrium-hidroxid).
- Ásványi csapadék esetén 0,1 N HCl.
- Gyógyszer okozta elzáródás esetén, annak pH-ja alapján
  - Savas kémhatás: 0,1 N HCl oldat,
  - Lúgos kémhatás: 1 mmol/ml NaHCO<sub>3</sub>, 0,1 N NaOH-val.

A pontos adagolásra (kis volumenű, lassú bemosás vagy lezárás, ezek ismétlése) és mennyiségre az adatok heterogenitása miatt ajánlás nem adható. Nincsenek nagy betegszámú vizsgálatok ezen oldatokkal, alkalmazásuk során a mellékhatás, illetve kanülkárosodás lehetőségét is figyelembe kell venni [266].

**Ajánlás134****Fibrinolitikus gyógyszer alkalmazható akut centrális kanülezáródás esetén, ha a trombózis valószínűsége magas. (GPP)**

Jelenlegi alacsony evidenciájú ajánlások alapján a vérrög okozta kanülezáródás fibrinolitikus készítményekkel (urokináz, altepláz a két első sorban használt készítmény) oldható, melyekkel a lument fel kell tölteni és 30 percig helyben hagyni. Az eljárás ismételhető, sikertelen esetben, alacsony dózisban 6–8 órás infúzió formájában alkalmazható. Indokolt esetben mechanikus eszköz (vezetődrót, endoluminális akcesszorral „fibrin sheath stripping”) is megpróbálható. Többféle etiológia mellett az endoluminális kefére is vannak kedvező eredmények.

Hangsúlyozandó, hogy a gyermekek és felnőttek kanül elzáródásának, különböző oldatokkal (NaOH, HCl, nátrium bikarbonát, 70%-os alkohol) és sebészeti módszerekkel történő megoldására vonatkozó randomizált kontrollált tanulmányok nincsenek. A vérrög oldását célzó és a vérvalvadást gátló kezelések összehasonlítása céljából végzett különböző összehasonlító tanulmányok sem adnak megfelelő bizonyítékot a pontos eljárás tekintetében. Ennek megfelelően különböző típusú elzáródásokban alkalmazott módszerek hatékonyságára és biztonságosságára vonatkozó magas minőségű vizsgálatokra van szükség a jövőben [267].

**13. Bélelétlenséggel összefüggő májbetegség****13.1. Bevezető**

Az IFALD kifejezés a májkárosodásra utal, amelyet a krónikus bélelétlenséggel összefüggő különböző tényezők okozhatnak, beleértve a parenterális táplálást (PT) is [268]. Előfordulása felnőtt OPT-n lévő betegekben 0–50%, mortalitása 0–22% közötti. IFALD formái 13–40%-ban kolesztázis, 27–90%-ban szteatózis, 2–5%-ban fibrózis és 8–75%-ban „nem osztályozott”, a választott diagnosztikai kritériumoktól függően. Mortalitása 0–22% közötti [269–271].

**13.2. Diagnosztika**

A diagnózisához és a monitorozásához a klinikum, valamint biokémiai, radiológiai és adott esetben szövettani információk szintézisére van szükség. Fontos, hogy a májműködési zavar egyéb okait részletesen kizárjuk (pl. epekövesség, vírus, immuneredet, gyógyszermellékhatás). Az IFALD legtöbb vizsgálati definíciója változó, és általában biokémiai eltérésekre támaszkodik, nem pedig szövettani jellemzőkre, mivel a vizsgálatok során kevés májbiopsziát végeztek [269–275]. Ha a meghatározásban viszont csak a biokémiára hagyatkozunk, az IFALD valódi előfordulási gyakoriságáról és prevalenciájáról nem kapunk pontos képet [276].

ESPEN HAN&CIF munkacsoportjának 2018-ban közzétett állásfoglalása megerősítette, hogy a májbiopszia továbbra is az IFALD diagnosztizálásának gold-standard módszere, a beavatkozással járó kockázatok fokozott figyelembevételével, ezért elvégzésének egyedi mérlegelésen kell alapulnia.

A szövettani rendellenességek közé tartozik a szteatózis, a portális gyulladás, a portális ödéma, a dukális gyulladás vagy a duktopénia, valamint a portális és a perivenuláris fibrózis. [277]. Csecsemőkkel ellentétben a felnőtteknél nagyobb valószínűséggel alakul ki szteatózis, ugyanakkor kevésbé hajlamosak a hepatocelluláris károsodásra vagy epepangásra, valószínűleg az epe hatékonyabb szállítására és metabolizálására való érettebb képességük következtében [277]. Ezenfelül a májműködési zavar progressziójának sebessége felnőtteknél változó és nem mindig korrelál a májműködési zavar biokémiai markereivel, ezért sorozat biopsziát javasoltak a kockázatnak kitett személyek monitorozására [277]. Ez viszont kockázatokkal jár, beleértve a vézést és ritka esetekben a halált is.

A májbiopsziával szembeni alternatívaként alkalmazott egyéb vizsgálati módszerek korellációt mutattak a kolesztázissal (tranzien elasztográfia) [277, 278] és a szteatózissal (proton mágneses rezonancia spektroszkópia, FGF21) [279], de ezek szerepéről jelenleg nem lehet iránymutatást adni az IFALD diagnosztizálásában, progressziójában és monitorozásában.

Az IFALD konszenzusos kategorizálására van szükség annak érdekében, hogy megkönnyítsük a jövőbeni kockázat megfelelő értékelését és a beutalási indikációt, a megfelelő időzítést az izolált vékonybél- vagy multiviscerális transzplantáció meghatározásában a krónikus bélelétlenséggel küzdő felnőttek esetében.

### 13.3. Etiológia tényezők

#### 13.3.1. Szepszis

A szepszis az IFALD kockázati tényezője. Ennek bizonyítéka két retrospektív, gyermekgyógyászati parenterális táplálás során nyert vizsgálatból származik [280, 281]. Egy újabb felnőtteken végzett obszervációs vizsgálat kimutatta a szérum bilirubinszint emelkedését CRBSI-ben szenvedő betegeknél, de nem mutatott bizonyítékot arra, hogy a visszatérő szepszis epizódok hajlamosítanak a krónikus májkomplikációkra [282].

Bár egyre több bizonyíték van arra, hogy a bélmikrobák szerepet játszhatnak a májbetegség progressziójában a nem krónikus bélelégtelességgel összefüggő májbetegségben [283], azonban nincsenek nagy prospektív, randomizált vizsgálatok, amelyek alátámasztanák az antibiotikumok profilaktikus alkalmazását krónikus bélelégtelességben az IFALD megelőzésére.

#### 13.3.2. Az RBS típusa és az IFALD kialakulásának kockázata

Bár hosszú távú PT-ben részesülő betegek esetén az 50 cm-nél vagy 100 cm-nél rövidebb vékonybélhossz összefüggést mutatott a kolesztázissal egy-egy tanulmány alapján, viszont egy retrospektív vizsgálat többváltozós adatelemzése ezt nem igazolta, másrészt a vastagbél jelenléte a rizikót csökkentette [271]. Cazals-Hatem és munkatársai [284] kimutatták, hogy az ultrarövid bél (< 20 cm) és az alkoholfogyasztás független kockázati tényező a májfibrózis kialakulásában 32 OPT-s felnőtténél [680]. 135 krónikus bélelégtelességben szenvedő felnőtt bevonásával végzett vizsgálatban a plazma citrullin szintjének alacsony szintje (a vékonybél tömegének és működésének biomarkere) és az emelkedett FGF19-szint krónikus kolesztázishoz társult, mely az 5 éves túlélés tekintetében kedvezőtlen tényező. Ez alapján pontrendszert dolgoztak ki, amely magában foglalja a citrullinszintet, az FGF19-et és a heti intravénás infúziók számát a teljes túlélés előrejelzésére [285].

#### 13.3.3. Orális, enterális táplálás

Az idült bélelégtelesség súlyosságával növekvő PT-igény mennyisége és minősége összefüggést mutatott az IFALD-vel egy több központot érintő nemzetközi vizsgálat alapján [9]. Feltételezhető, a fokozott PT és a csökkent EN egymást erősítő kedvezőtlen hatása IFALD-ben. De ezen az egyszerű megközelítésen túl más klinikai vizsgálatok egyéb tényezőre is rámutattak, mivel kettős enterosztóma, enterokután és enteroatmoszférikus sipoly esetén a chymus reinfúzió (lásd ajánlás115) vélhetően az epe enterohepatikus körforgásra kifejtett kedvező hatása által javította a májfunkciót [286].

### 13.4. Prevenció

#### Ajánlás135

**IFALD megelőzése vonatkozásában az alábbi szempontoknak kell érvényesülniük:**

- szepszis megelőzése, megfelelő kezelése,
- vékonybél és vastagbél lehetőség szerinti megőrzése,
- vékony és vastagbél folyamatosságának helyreállítása,
- az orális/enterális bevitel fenntartása,
- parenterális táplálás volumen pumpával és ciklusosan szükséges beadni,
- túltáplálás elkerülése,
- a szójababolaj-alapú lipid dózisának 1 g/kg/nap alá történő korlátozása,
- hepatotoxikus inzultusok kerülése. (B)

### 13.5. Terápia

#### Ajánlás136

**IFALD kezelése vonatkozásában az alábbi szempontoknak kell érvényesülniük:**

- az IFALD megelőzésére tett összes intézkedés újragondolása,
- parenterális tápszer lipid komponensének felülvizsgálata, a teljes mennyiség csökkentése és/vagy az  $\omega$ -6/ $\omega$ -3 PUFA arány csökkentése,
- az esetleges gyulladásoz/fertőző góccok megszüntetése,
- a kóros májműködést kiváltó egyéb tényezők kizárása/kezelése. (B)

### 13.5.1. Tápanyagok

Kettő vagy több intravénás lipidemulziót összehasonlító hat RCT-t összefoglaló szemle alapján nincs elegendő bizonyíték arra vonatkozóan, hogy bármelyik készítmény előnyösebb lenne a többinél. Kiemelendő, hogy egyetlen tanulmány sem számolt be esszenciáliszsírsav-hiányról [287–289].

Ha 1 g/ttkg/nap-nál nagyobb dózisú lipidemulziók beadása szükséges, alternatív lipidemulziókat javasolt használni, amelyek a szójababolajat olívaolajjal, MCT-vel és/vagy halolajjal helyettesítik, melyek szemben a szójababolajjal, csökkentett  $\omega$ -6 PUFA- és fitoszteroltartalommal, megnövekedett  $\omega$ -3 PUFA tartalommal, valamint megnövekedett mennyiségű  $\alpha$ -tokoferollal rendelkeznek, ami az E-vitamin erős antioxidáns hatású izoformája [269, 287, 290]. Májbetegség tekintetében magas rizikójú OPT-ben részesülő betegek esetén a fenti formuláció szintén kedvezőbb lehet, de erre vonatkozó adatokkal alátámasztott ajánlás nem tehető.

### 13.5.2. Gyógyszeres kezelés

Az UDCA parenterális tápszert kapó csecsemőknél a kolesztázis rövidebb időtartamával járt együtt [291]. Egy kisebb, nem randomizált, felnőttekkel végzett vizsgálat azt is kimutatta, hogy a két hónapos UDCA-kúra a májfunkció javulásával járt a parenterális táplálást kapó betegeknél [292].

A korábban vázolt bizonyítékok alapján a kolin, a taurin vagy a karnitin alkalmazása jelenleg nem javasolt az IFALD kezelésére a krónikus bélelég telenségben szenvedő felnőtteknél [293–296]. Míg a GLP-2 analógok használhatók a krónikus bélelég telen betegek parenterális táplálás szükségletének csökkentésére, ami közvetetten előnyös lehet az IFALD szempontjából, egyedüli indikációként történő alkalmazásuk további vizsgálatokat igényel [297].

## 14. Bélelég telenséggel összefüggő epekövesség

### Ajánlás137

**Az epehólyag-kövesség megelőzésére/kezelésére megfontolható a szájon át történő táplálás fenntartása/újraindítása. (0)**

### Ajánlás138

**Epeúti szövődmények esetén epehólyag-eltávolítást és/vagy endoszkópos beavatkozásokat kell végezni, ahogyan az általános populáció esetében is történik. (B)**

### Ajánlás139

**Más indikációval végzett hasi műtét során megfontolható az epehólyag-eltávolítás azoknál a krónikus bélelég telen betegeknél, akiknél a műtét időpontjában epekő áll fenn, feltéve, hogy ez a kiegészítő beavatkozás alacsony morbiditási kockázattal jár, és ennek a kockázatát – és előnyét gondosan mérlegelik a beteggel. (GPP)**

Roslyn és munkatársai egy tanulmányban 128 betegből 25-nél (23%) írták le a cholelithiasis kialakulásának átlagos előfordulását, akiknél 13,5 hónapon keresztül végeztek parenterális táplálást [298]. Az epekő-kialakulás kockázati tényezői a 180 cm-nél rövidebb vékonybél, a Bauhin-billentyű hiánya [299], a parenterális táplálás időtartama, annak megnövekedett heti energiatartalma, a parenterális lipidek túlzott adása, az elhanyagolható orális kalóriabevitel (következmenyes CCK-hiány), valamint a Crohn-betegség [299–302]. Felmerült, hogy az epe összetétele megváltozhat a koplalással, lipid infúzió [303] adásával vagy nagyobb valószínűséggel az MCT/LCT [304] aránytól függően. Szerepet játszanak még a kábító fájdalomcsillapítók vagy az antikolinerg szerek használata [301]. Alacsony betegszámú vizsgálatokkal kimutatták, hogy az aminosavak gyors intravénás beadása [305] vagy  $\omega$ -3 zsírsavak [306] csökkentheti az epekövesség kialakulásának kockázatát. Az öt humán vizsgálatban az alkalmazott CCKnem mutatott hosszú távú hatást a parenterális tápláláshoz kapcsolódó epehólyag-kövesség kezelésében vagy megelőzésében [307].

## 15. A bélelég telenséggel összefüggő veseelég telenség és a vesekövesség

### 15.1. Bevezető

A veseszövődmények, a csökkent veseműködés és a vesekövek azon metabolikus szövődmények közé tartoznak, amelyekkel az OPT-ben részesülő IBE-s betegek szembesülnek. A klinikus számára ez kihívást jelent, mivel a krónikus vesebetegség tovább nehezíti az OPT kezelési folyamatát, és egyúttal rontja a beteg életminőségét is.

Kevés az ismeret olyan lehetséges mechanizmusokról, amelyek súlyos veseszövődményeket eredményeznek. Korlátozott mennyiségű orvosi bizonyíték áll rendelkezésre a krónikus bélelégtelenséghez kapcsolódó veseelégtelenségről és vesekövekről.

#### 15.1.1. Veseelégtelenség

Két keresztmetszeti vizsgálat csökkent GFR-ről számolt be az OPT-vel kezelt betegek 52–56%-ánál [33, 308]. Egy 72 felnőtt bevonásával végzett retrospektív vizsgálatban azt figyelték meg, hogy krónikus vesebetegség (becsült GFR < 60 ml/perc/1,73 m<sup>2</sup> testfelület) a betegek 10%-ánál volt jelen az OPT megkezdésekor és 35,9%-ában a kezelés végén. Ez arra utal, hogy IBE-ben szenvedő betegeknél a vesefunkció már az OPT kezdetén károsodhat, és a kezelés alatt tovább romolhat [309].

A krónikus bélelégtelenségben szenvedő betegek csökkent veseműködésének mechanizmusa többtényezős:

- a magas sztómaveszteség okozta krónikus kiszáradás [308, 309],
- a CRBSI ismétlődő epizódjai [309, 310],
- nefrotoxikus gyógyszerek alkalmazása [310],
- meglévő urológiai betegség [308, 309],
- természetes öregedés [309].

#### 15.1.2. Vesekőképződés

Korábbi adatok alapján a kalcium-oxalát vesekövek az esetek körülbelül 25%-ában fordulnak elő RBS-es betegeknél és a műtét után átlagosan 30 hónappal alakulnak ki, de vastagbél hiányában ritkán fordulnak elő [311]. Egy centrumos, obszervációs retrospektív tanulmányban 459 RBS-es, OPT-ben részesülő beteg 24%-ánál állapítottak meg vesekőképződést, de nem találtak összefüggést az előfordulás gyakorisága, a végállású sztóma, illetve a vastagbél-folytonosság között [312]. A kövek összetétele kalcium-oxalát-monohidrát/dihidrát, kalcium-oxalát és kalcium-hidrogén-foszfát-dihidrát keverék, valamint magnézium-ammonium-foszfát (struvit) volt, 10 betegnél értékelve [312]. Azoknál a betegeknél, akik parenterális táplálás mellett mérsékelt mennyiségű orális táplálást is kaptak, az urolithiasis kockázata kétszer akkora volt, mint azoknál, akik csak parenterális táplálásban részesültek. Nem találtak összefüggést a megmaradt vékonybél hosszúsága és a bélelégtelenség súlyossága között [312]. A RBS esetén több a bélből felszívódó szabad oxalát, de a hypomagnesemia és a metabolikus acidózis szintén növelheti a vesekövek kicsapódásának kockázatát, beleértve a húgysavköveket is. A vesekövesség vesekólikával, húgyúti fertőzésekkel, obstruktív uropátiával, kalcium-oxalát okozta nefrokalcinózissal és visszafordíthatatlan vesekárosodással járhat [313, 314].

Az alacsony zsírtartalmú diéta, az MCT-vel való helyettesítés, valamint az étkezés közbeni orális kalciumpótlás preventív hatással lehet a kalcium-oxalát kövek képződésére [87, 315]. A metabolikus acidózis korrigálása, valamint a citrát- és magnéziumkiegészítés megakadályozhatja a kőképződést. A citrát különösen megakadályozza a kőképződés egyik első lépését, a gócképződést. Az alacsony citrátkiválasztás gyakori az RBS-es betegek körében [87, 315].

### 15.2. Veseelégtelenség megelőzése

#### Ajánlás140

**A veseelégtelenség és a vesekövek elsődleges megelőzésére a krónikus bélelégtelenségben szenvedő betegeknél a vesefunkció és a folyadékgyensúly rendszeres monitorozása, valamint a megfelelő folyadékpótlás időben történő beállítása alapvető fontosságú a kiszáradási epizódok elkerülése érdekében. (GPP)**

#### Ajánlás141

**A veseelégtelenség elsődleges megelőzése érdekében, a dehidráció ellátásán túl, az akut és krónikus fertőzéseket is időben kell felismerni és kezelni. (GPP)**

### 15.3. Vesekövesség megelőzése

#### Ajánlás142

**Vastagbél-folytonossággal bíró RBS betegek (2-es, 3-as típus) esetén az oxalát vesekő kialakulásának kockázata miatt primer prevencióra alacsony oxalát- és zsírtartalmú diéta, fokozott orális kalciumbevitel ajánlott. (GPP)**

#### Ajánlás143

**A húgysavkövek kialakulási kockázatának csökkentése, és a metabolikus acidózis elkerülése céljából citrátpótlás javasolt. (GPP)**

#### Ajánlás144

**A krónikus bélelégelenségben szenvedő betegeknél a veseelégelenséget és a veseköveket az ezen állapotokra vonatkozó szabályok szerint kell kezelni. (GPP)**

## 16. Bélelégelenséggel összefüggő csontanyagcsere-zavarok

### 16.1. Bevezető

Az ESPEN multicentrikus, keresztmetszeti felmérésében [316] 165 betegnél DEXA-val értékelték a csontanyagcsere-betegség (MBD) prevalenciáját. A betegek 84%-ánál a combnyak vagy a gerinc ásványi csontsűrűség (BMD) T-pontszáma egynél alacsonyabb volt (a fiatal, egészséges egyének átlagos BMD-jéhez képest mért standard eltérések száma). A WHO kritériumai szerint a betegek 41%-ában csonttritkulás fordult elő, 2,5 alatti T-pontszámmal [316]. Egy kínai, OPT-ről sikeresen leállított 60 fős csoportban 58 betegnél észleltek kóros BMD értéket (T-pontszám < -1). Oszteopéniát a betegek 68,3%-ában észleltek, míg 28,3%-uknál csonttritkulás állt fenn [317]. Bár további tanulmányok hasonlóan magas oszteopénia és oszteoporózis előfordulási arányáról számoltak be [318, 319], az MBD pontos előfordulása az OPT-vel kezelt populációban továbbra sem ismert, viszonylag nagy betegcsoportokon végzett követési vizsgálatok alapján [320, 321]. Kiemelendő az is, hogy a hosszú távú OPT nem mindig jár együtt a BMD csökkenésével, sőt ez nőhet is. **Az adatok heterogenitása hangsúlyozza az ellenőrzés és a megelőzés fontosságát.**

### 16.2. Etiológiai tényezők

#### Ajánlás145

**Az MBD kialakulásának általános kockázati tényezőit, valamint a csontok egészségét esetlegesen negatívan befolyásoló tényezőket, azaz a krónikus gyulladást, fertőzést, gyógyszerekkel és az alapbetegséggel kapcsolatos egyéb releváns tényezőket azonnal kezelni kell minden BE-ben szenvedő betegnél. (GPP)**

Az MBD kialakulásában többek között az alapbetegség (pl. Crohn-betegség [81]), a felszívódási zavar (pl. D-vitamin-hiány [322]), a krónikus gyulladás és a gyógyszerek (pl. kortikoszteroidok) játszanak szerepet.

Bár még nincs olyan adat, amely meggyőzően összefüggésbe hozta volna a kóros mikrotápanyag-szinteket az MBD-vel az OPT-vel kezelt betegeknél [323–325], bizonyos tényezőket figyelembe lehet venni:

- Alumínium szennyeződése toxicitása kedvezőtlen (cél a < 25 µg/l szint),
- D-vitaminnal szembeni érzékenység fokozódhat, ami elnyomja a PTH szekrécióját,
- Hypercalciuriát okozhat a túlzott nátrium- és aminosav-mennyiség, és infúziósebesség lassítása ezt csökkenti,
- K-, C-vitamin, Cu-, F-, B- és szilíciumhiány,
- A-vitamin, kadmium, stroncium, vanádium toxicitása.

### 16.3. Diagnosztika

#### Ajánlás146

**A bélelégelenségben szenvedő betegeket rutinszerűen ellenőrizni kell a MBD (metabolikus csontbetegség) irányába csontdenzitometriás, biokémiai vizsgálatokkal és klinikai anamnézissel. (GPP)**

Az MBD diagnosztizálásának GOLD-standardja továbbra is a DEXA vizsgálat. A csontsűrűség mérése azonban nem tesz különbséget az oszteomalácia és az oszteoporózis között, ez csontszöveti vizsgálatot tehet szükségessé.

Ahhoz, hogy pontosan diagnosztizáljuk az OPT okozta MBD-t, ki kell zárni az életmódbeli tényezőket, valamint a krónikus bélelégelenséget okozó alapbetegség hatásait.

#### 16.4. Terápia

##### Ajánlás147

**Az MBD kezelésének kezdeti lépése lehet krónikus bélelégelenségben szenvedő betegeknél a parenterális tápszerkeverék optimalizálása a szükséges D-vitamin-, kalcium- és foszfátkiegészítőkkal. Továbbiakban orvosi kezelések alkalmazhatók a csontsűrűség stabilizálására és növelésére, valamint a törési kockázat csökkentésére. (GPP)**

##### 16.4.1. PT-optimalizálás

- A parenterális tápszer kalcium-, magnézium- és foszfáttartalmának beállítása, hogy a szérumkoncentrációk és a 24 órás vizeletkiválasztás a normál tartományon belül maradjanak.
- Gyermekeknek a csont mineralizációjához szükséges optimális foszfát:kalcium mólarány 1:1 [323–325].
- Felnőtteknél kimutatták, hogy a parenterális tápszer szervesen foszfortartalmának 90 mmol-ra történő növelése 6 mmol kalciumtartalom mellett csökkenti a vizelet kalcium kiválasztását a renális tubuláris kalcium reszorpciójának fokozása révén a vese tubuláris kalcium felszívódásának fokozása révén [326].
- Kalcium és a foszfát arány 1:2; az igény eszerint állítható be (pl. 15 mmol kalcium/30 mmol foszfor/nap) [748].
- A D-vitamin ajánlott intravénás adagja 200 NE/nap.
- A D-vitamin adását ideiglenesen szüntették meg azoknál a betegeknél, akiknél alacsony a BMD, alacsony a PTH, és a normál 25-hidroxi-D-vitaminhoz társuló alacsony 1,25-dihidroxi-D-vitamin-koncentrációjuk van [327].
- Emelkedett PTH és alacsony 25-hidroxi-D-vitamin esetén további parenterális D-vitamin-pótlás javasolt [328].
- A nagyobb dózisu orális D-vitamin-kiegészítés (hetente 20 000–50 000 NE), akár heti egy alkalommal, akár napi adagokra osztva, szintén szerepelt kis esetszámú tanulmányokban a krónikus bélelégelenséget okozó populációban [322, 329].

Az általános populációra vonatkozó megelőző intézkedések az OPT-vel kezelt betegek esetében is fontosak. Emellett kezelni szükséges a betegséghez kapcsolódó esetleges fertőzést és krónikus gyulladást is [322, 329].

##### 16.4.2. Gyógyszeres kezelés

Egy tanulmány alapján, 265 osteopeniában szenvedő betegnél, a rendszeres időközönként intravénásan adott biszfoszfonátok (klodronát, pamidronát vagy zolendronsav) elősegítették a csontok ásványianyag-tartalmának megtartását. [330]. Az intravénás klodronát csökkentette a csontreszorpció markereinek vizelettel történő kiválasztását 12 hónap után is az OPT-vel kezelt betegeknél, de nem észleltek jelentős BMD-növekedést. Egyes beszámolók szerint az intravénás pamidronát is hasznos lehet [331, 332]. A szubkután denosumab, egy monoklonális antitest, amely semlegesíti a RANKL-t, egy kohorsz tanulmány szerint hatékonynak és jól tolerálhatónak bizonyult [333]. 18 hónapos PTH analóg, teriparatid kúra egy 65 éves RBS-es OPT-ben részesülő, vesebeteg nő esetén a gerinc BMD jelentős növekedését mutatta [334].

#### 16.5. Gondozás

##### 16.5.1. Laboratóriumi vizsgálatok és DEXA-ellenőrzés

Ellenőrzési célból javasoljuk az ismételt DEXA-méréseket évente, bár ennek a rutinnak az előnyeit nem támasztják alá megfelelően tanulmányok [321, 325, 335]. Ajánlott a gerinc, a combnyak vagy a kar vizsgálata.

Az MBD biokémiai vizsgálat:

- ásványi anyagok szérumkoncentrációja, opcionálisan a 24 órás vizelettel történő kiválasztás,
- csontanyagcsere biokémiai markereinek (pl. osteocalcin, prokollagén stb.) szérum koncentrációja, esetleg vizelettel történő kiválasztása,
- PTH, a 25-hidroxi-D-vitamin és esetlegesen 1,25-dihidroxi-D-vitamin-szint,
- alacsony BMD T-pontszámú betegeknél érdemes megfontolni a szérum alumíniumkoncentráció mérését.

## 17. Terhesség alatti ellátás a krónikus bélelégelenség miatt OPT-kezelésen lévő pácienseknél

### 17.1. Bevezető

Bár számos közlemény foglalkozik a rövid távú parenterális táplálás biztonságos alkalmazásával kórházi környezetben lévő terhes nőknél, például vézes terhességi hányás esetén, az IBE-s, OPT programban részt vevő páciensek terhességeivel kapcsolatban viszonylag kevés adat áll rendelkezésre. 2015-ig körülbelül 15 terhességet jelentettek a szakirodalomban, halvaszületés nem történt és az esetek többsége komplikáció nélküli hüvelyi szülést írt le. A legtöbb baba egészséges volt, bár két esetben K-vitamin-hiány embriopátiát és szürkehályogot jelentettek [336]. 2015 óta három esetsorozat számolt be 21 terhesség kimeneteléről 15 nő esetében, akiket négy francia központban kezeltek [337], 5 terhességről 5 nőnél egy brit központból [338], valamint kilenc terhességről öt nőnél két központban, Izraelben és Lengyelországban [339].

### 17.2. Fogamzás

#### Ajánlás148

**A terhességet tervező nők táplálkozási állapotának optimalizálása szükséges, biztosítva a megfelelő vitamin- és nyomelem-kiegészítést, különös figyelmet fordítva a megfelelő orális vagy parenterális folát bevitelére. (GPP)**

Nincsenek adatok, amelyek egyértelmű bizonyítékot nyújtanának a termékenység esélyeiről és a fogamzást megelőző gondozásról krónikus bélelégelenség esetén. Hasonló megközelítést javasolt alkalmazni, mint a nem IBE-s egyéneknél, és a páciensekkel egyénileg kell egyeztetni az OPT ellátó és a szülészeti csapat részéről a fogamzóképeségről és a terhesség potenciális kockázatairól. Általánosságban elmondható, hogy a gyermekvállalásra képes pácienseket támogatni kell a terhesség tervezésében, hangsúlyozva, hogy a sikeres terhesség mind a nő, mind a magzat számára biztonságos és megvalósítható lehet. A fogamzóképeséget támogató terápia szükség esetén indokolt lehet.

### 17.3. OPT és terhesgondozás

#### Ajánlás149

**Az IBE-s terhes pácienseket szorosan kell követni, legalább négyhetes időközönként az OPT MDT által, mindhárom trimeszter alatt végig együttműködésben a III. progresszivitási szintű szülészeti ellátó centrummal. (GPP)**

#### Ajánlás150

**A várandósság alatt törekedni kell az anyai alapbetegség kezelésének optimalizálására és a szövődmények minimalizálására, proaktív megközelítéssel a személyre szabott makrotápanyag- és megfelelő mikrotápanyag-támogatás érdekében. (GPP)**

Korlátozottak az adatok az IBE-s páciensek terhesség alatti kezelésére vonatkozó egyértelmű ajánlásokhoz. Fontos azonban figyelembe venni az alapbetegségét, valamint az egyén OPT-ellátással kapcsolatos és táplálkozási igényeit, miközben szoros szülészeti megfigyelést kell biztosítani. Az eddigi legnagyobb francia beteg-eset-sorozatban a terhességet megelőző OPT-kezelés tartama átlagosan 8 év volt, döntő részükben RBS és CIPO állt a háttérben [337]. A szoros megfigyelés mellett minden vitamin és mikrotápanyag kiegészítése megtörtént a terhesség alatt, különös figyelmet fordítva a folátra, D-, K- és A-vitaminokra, valamint a vasra és a cinkre. A páciensek általában megnövelt OPT-kalóriabevitelt igényeltek a terhesség alatt, különösen a második és harmadik trimeszterben, illetve gyakran több napon igényeltek parenterális táplálást. Minden páciens kapott lipidet olívaolaj és szójaalapú emulzió keverékével, és egyetlen páciens sem kapott kizárólag halolajat [337]. Szoros klinikai és dietetikai megfigyelés szükséges a terhesség alatt, hogy biztosítsák a táplálkozási igények kielégítését, különösen mivel a szájon át történő bevitel csökkenhet a második és harmadik trimeszterben, esetleg a gastroesophagealis reflux súlyosbodása miatt [337]. A terhességgel nem összefüggő anyai szövődmények között bélobstrukció, kolesztázis, valamint CRBSI fordult elő, utóbbi közül az egyiket taurolidin alapú zárással kezelték [337]. A 12 CIPO-val rendelkező pácienseknél több alkalommal szepszis, bélelzáródás, egy esetben méhrepedés, valamint egy másik esetben obstruktív uropátia jelentkezett veseelégtelenséggel, ami alapján a fenti betegcsoport különösen szoros nyomon követés lehet indokolt [337]. Más alapbetegségek is monitorozást és terápiaoptimalizálást igényelnek, a gyulladásozó bélbetegségekkel

és a kapcsolódó gyógyszerek használatával kapcsolatban az általánosan elfogadott nemzetközi irányelvek szerint [340]. Bár nehéz lehet elkülöníteni az IFALD előfordulását a terhességgel kapcsolatos májbetegségektől, utóbbiak valószínűbbek lehetnek, ha újonnan jelentkeznek a terhesség alatt [338].

Fontos, hogy a páciensek állapotát gyakran mérje fel az MDT, kísérik figyelemmel az alapbetegséget és észleljék az OPT-hez kapcsolódó szövődményeket. Emellett a pácienseket III. progresszivitási szintű szülészeti ellátóhelyre kell irányítani, ahol ugyancsak szoros figyelemmel kísérik a terhességgel kapcsolatos szövődményeket.

#### 17.4. Szülés

##### Ajánlás151

**Személyre szabott szülési tervet kell készíteni az IBE-s páciensek számára az alapbetegség függvényében, a császármetszést pedig szülészeti indikációk vagy aktív perianális Crohn-betegség esetén kell fenntartani. (GPP)**

A legnagyobb esetszámú közleményben az alábbi terhességgel kapcsolatos szövődményeket jegyezték fel: preeklampszia, posztpartum vérzés, trombózis [337], az újszülötteknél egy ismeretlen okú intrauterin halál fordult elő, míg hat újszülött alulfejlett volt a születéskor, közülük hárman légzési diszstressz szindrómában szenvedtek, egy pedig kardiopulmonális leállásban; mind a hatan túléltek hosszú távú szövődmények nélkül [337].

#### 17.5. Szoptatás

##### Ajánlás152

**A szoptatást minden lehetséges alkalommal fontolóra kell venni, figyelembe véve az alkalmazott gyógyszereket, amelyek esetleg átjuthatnak az anyatejbe. (GPP)**

##### Ajánlás153

**A pácienszt szoros figyelemmel kell kísérni az OPT MDT által a szoptatás alatt, hogy biztosítsák a megfelelő tápláltsági állapotot. (GPP)**

Nincsenek adatok a szoptatással kapcsolatos ajánlások megfogalmazására. A szoptatást minden lehetséges alkalommal fontolóra kell venni, figyelembe véve azokat a kísérő gyógyszereket, amelyek esetleg átjuthatnak az anyatejbe. Fontos, hogy a páciens mindig szoros ellenőrzés alatt legyen szoptatás alatt is, hogy biztosítsák a megfelelő tápláltsági állapotot.

### 18. Életminőség vizsgálata

##### Ajánlás154

**A krónikus bélelégtelen betegek életminősége validált kérdőív segítségével rendszeresen ellenőrzendő a mindennapi betegellátás során. (GPP)**

##### Ajánlás155

**Az életminőség mérése során el kell tudni különíteni az alapbetegség, illetve az otthoni parenterális táplálás által befolyásolt faktorokat. (GPP)**

A benignus betegség okozta felnőttkori krónikus bélelégtelenség miatt otthoni parenterális táplálásban részesülő betegek esetén az ellátás minőségét jelző három legfontosabb indikátor a vénás katéterrel kapcsolatos véráramfertőzések előfordulása, a túlélés és az életminőség [341]. A WHO definíciója szerint az életminőség nem csupán a betegség hiányát, hanem komplett testi, lelki és szociális jólétet jelent [342]. Az életminőséget a PT mellett befolyásolja az alapbetegség típusa, sztóma megléte, illetve a kórházi felvételek gyakorisága [14]. Az ESPEN krónikus bélelégtelenség munkacsoportja kidolgozta és validálta a benignus betegség okozta IBE miatt OPT-ben részesülő betegek számára az életminőség-kérdőívet (HPNQoL), amely 48, a betegek fizikai és érzelmi állapotára, valamint tüneteire vonatkozó kérdést tartalmaz [343]. Multicentrikus, 699 beteg bevonásával végzett vizsgálatban a HPNQoL alapján mért életminőség összefüggést mutatott a táplálás idejével (hosszabb táplálási idő esetén jobb volt), az alapbetegséggel (Crohn-betegségben és mezenterialis keringészavar esetén jobb), az élethelyzettel (egyedül élők esetén rosszabb) és a heti táplálási napok számával (több táplálási nap esetén rosszabb) [344]. A későbbiek során további életminőséget mérő kérdőívek (HPN-PROQ, SBS-QoL, PNIQ és a New QOL kerültek kidolgozásra [341]. Gyermekkorban a telemedicinális úton folytatott rendszeres QoL monitorozás a szükséges vizitek számának csökkenését eredményezte [345].

## VII. JAVASLAT AZ AJÁNLÁSOK ALKALMAZÁSÁHOZ

### 1. Az alkalmazás feltételei a hazai gyakorlatban

#### 1.1. Ellátók kompetenciája (pl. licenc, akkreditáció stb.), kapacitása

Az egészségügyi szakmai irányelv a magyarországi, krónikus bélelégtelességben szenvedő felnőtt populáció ellátására vonatkozik.

Az idült bélelégtelen és OPT-ben részesülő betegek gondozása összetett, centrumokban történik, ahol dedikált gasztroenterológus, gyógyszerész, dietetikus, szakápoló, sebész, intervenciós radiológus, intenzív terápiás szakember, szükség esetén pszichológus illetve pszichiáter, és ezenfelül háziorvos közös munkáját igényli.

Belgyógyász: bélelégtelesség diagnózisának felállítása.

Onkológus: bélelégtelesség diagnózisának felállítása.

Intenzív terápiás orvos: bélelégtelesség diagnózisának felállítása, parenterális táplálás indikálása, terápiás terv felállítása.

Gasztroenterológus szakorvos: bélelégtelesség diagnózisának felállítása, parenterális táplálás indikálása, terápiás terv felállítása felnőttek esetén.

Gyógyszerész: parenterális tápláláshoz szükséges készítmények beszerzése.

Dietetikus: tápláltsági állapot felmérése, utánkövetése, ezeknek megfelelő étrendi és táplálási javaslattevés.

Sebész szakorvos: bélelégtelesség felismerése, tartós centrális kanülbehelyezés (centrum), bélelégtelesség műtéti ellátása (centrum), alapbetegség sebészeti szövődményének ellátása (centrum).

Háziorvos: bélelégtelesség diagnózisának felállítása, gondozó centrummal való gondozási együttműködés.

Specialista: táplálási eszközök ismerete, azok alkalmazásának, higiénés követelményeinek oktatása.

#### 1.2. Speciális tárgyi feltételek, szervezési kérdések (gátló és elősegítő tényezők, és azok megoldása)

A krónikus bélelégtelességgel élő betegek gondozása OPT-centrumban, táplálási támogató csapat által, kijelölt szakrendelésen és fekvőbetegként történik. Az MDT részét képezi az orvos, a dietetikus, nővér/ápoló és a gyógyszerész, bizonyos esetekben a sebész, intervenciós radiológus, pszichológus és gyógytornász is.

A táplálási támogató csapat 24/7 elérhető és adekvát segítséget nyújtani tudó kontakt személyről gondoskodik, ennek elérhetőségét a beteg/gondozója részére folyamatosan elérhetővé teszi, ezzel is biztosítva a megfelelő felügyeletet és kezelést mind a rutin, mind a sürgősségi esetek ellátása terén.

#### 1.3. Az ellátottak egészségügyi tájékozottsága, szociális és kulturális körülményei, egyéni elvárásai

A betegek szocioökonómiai háttere lehetővé kell, hogy tegye a biztonságos otthoni parenterális táplálást.

#### 1.4. Egyéb feltételek

Egyéb feltétel nincs.

### 2. Alkalmazást segítő dokumentumok listája

Nem készültek.

#### 2.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

Oktatóvideó rövidbél-szindrómás betegeknek (port steril tartása és a tápszer összerakása)

[Otthoni parenterális táplálás, edukációs videó – Magyar Mesterséges Táplálási Társaság – MMTT](#)

Használati útmutató: Független prediktorok számítása:

#### 2.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nem készültek.

#### 2.3. Táblázatok

1. táblázat: ESPEN adatbázis (2022. április), benignus betegség miatt OPT-kezelésen lévő IBE-betegek aránya patofiziológiai szempontok alapján csoportosítva [1].

2. táblázat: IBE súlyosság szerinti beosztása felnőtt betegekben [9].

3. táblázat: Az OPT keretén belül hazabocsátott betegek esetén kötelezően felméréndő tényezők [216].

4. táblázat: Kórházi elbocsátásra kerülő betegek és gondozók OPT oktatási programjának tartalma [20–22].

5. táblázat: Beteg paraméterek, az ellenőrzési gyakoriság és helye [32, 33].

#### 2.4. Algoritmusok

Nem készültek.

### 2.5. Egyéb dokumentum

1. ábra: OPT-indikációk (betegcsoportok és a biztonságos OPT-program feltételei) [18]
2. ábra: OPT-programkövetés [18]
3. ábra: OPT-gondozás (centrumok, feltételek, utazás, biztonságosság) [18]
4. ábra: Centrális vénás kanül és infúziós pumpa [18]
5. ábra: RBS 1-es, 2-es és 3-as típus [86]
6. ábra: Számolóábra a daganatos betegséggel élők túlélésének megbecslésére [19].

### 3. A gyakorlati alkalmazás mutatói, auditkritériumok

Minőségi mutatók

Ajánlás14

A kanülfertőzés és a kórházi újr felvétel előfordulási gyakoriságát, valamint a beteg és családja és/vagy gondviselője visszajelzéseit az OPT-program minőségi ellenőrzésére és javítására kell használni (3. ábra). (GPP)

#### Ajánlás14 vonatkozásában meghatározott klinikai auditmutatók

- Fekvőbeteg-felvételi arány.
- Kanülinfekció gyakorisága.
- Kanülezáródás gyakorisága.
- Kanülcseré gyakorisága.
- IFALD gyakorisága.
- Veseszövődmények gyakorisága.
- Epekövesség.
- Csontanyagcsere-szövődmények gyakorisága.
- QoL.
- Halálozás.

Ajánlás140

A veseelégtelenség és a vesekövek elsődleges megelőzésére a krónikus bélelég telenségben szenvedő betegeknél a vesefunkció és a folyadék egyensúly rendszeres monitorozása, valamint a megfelelő folyadék pótlás időben történő beállítása alapvető fontosságú a kizárólagos epizódok elkerülése érdekében. (GPP)

#### Ajánlás140 vonatkozásában meghatározott klinikai auditmutató

A vizsgált időszakban hány esetben történt meg dokumentáltan a krónikus bélelég telenségben szenvedő betegeknél vesefunkció és a folyadék egyensúly rendszeres monitorozása, valamint a megfelelő folyadék pótlás időben történő beállítása a veseszövődmények megelőzése érdekében?

Ajánlás146

A bélelég telenségben szenvedő betegeket rutinszerűen ellenőrizni kell a MBD (metabolikus csontbetegség) irányába csontdenzitometriás, biokémiai vizsgálatokkal és klinikai anamnézissel. (GPP)

#### Ajánlás146 vonatkozásában meghatározott klinikai auditmutatók

A vizsgált időszakban hány esetben került sor rutinszerű ellenőrzés keretében, dokumentált csontdenzitometriás vizsgálatra?

A vizsgált időszakban hány esetben került sor rutinszerű ellenőrzés keretében, dokumentált biokémiai vizsgálatok végzésére?

A vizsgált időszakban hány esetben került sor rutinszerű ellenőrzés keretében, dokumentált klinikai anamnézis felvételére?

## VIII. IRÁNYELV FELÜLVIZSGÁLATÁNAK TERVE

Az egészségügyi szakmai irányelv tervezett felülvizsgálata 3 évenként történik. A felülvizsgálat folyamata az érvényesség lejáta előtt fél évvel kezdődik el. Az egészségügyi szakmai irányelvek felülvizsgálatát általában az ajánlások alátámasztását biztosító bizonyítékokban bekövetkezett változás vagy a jogszabályokban, a hazai ellátórendszerben, körülményekben bekövetkezett változás indokolja.

Az Egészségügyi Szakmai Kollégium Gasztroenterológia és hepatológia Tagozat elnöke kijelöli a tartalomfejlesztő felelőst, aki meghatározza a fejlesztő munkacsoport tagjait, illetve befogadja a társtagozatok által delegált szakértőket.

Az aktuális egészségügyi szakmai irányelv kidolgozásában részt vevő, fejlesztő csoporttagok folyamatosan követik a szakirodalomban megjelenő, illetve a hazai ellátókörnyezetben bekövetkező változásokat. A tudományos bizonyítékokban, valamint az ellátókörnyezetben bekövetkező jelentős változás esetén a fejlesztő munkacsoport konszenzus alapján dönt a hivatalos változtatás kezdeményezéséről és annak mértékéről.

Soron kívüli felülvizsgálat: ha a szakirodalom és az ellátási eredmények folyamatos nyomon követése során az egészségügyi szakmai irányelv hatókörében a tudományos és/vagy tapasztalati bizonyítékokban és/vagy a hazai ellátórendszerben, ellátási körülményekben releváns és szignifikáns változás következik be, az egészségügyi szakmai irányelvben meghatározott időpontnál korábban kell elvégezni annak bizonyos mértékű felülvizsgálatát. A felülvizsgálat mértékét a felmerülő változás jellege és mértéke határozza meg. Ha a soron kívüli felülvizsgálat csak bizonyos ajánlásokat érintett, és az egész egészségügyi szakmai irányelv felülvizsgálata nem történt meg.

## IX. IRODALOM

- [1.] Pironi L, Arends J, Baxter J, Bozzetti F, Peláez RB, Cuerda C, és mtsai. ESPEN endorsed recommendations. Definition and classification of intestinal failure in adults. *Clinical Nutrition*. 2015;34(2):171–80.
- [2.] Scottish Intercollegiate Guidelines Network SIGN 50. A guideline developer's handbook 2014.
- [3.] Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften (AWMF) – Ständige Kommission Leitlinien. AWMF-Regelwerk. 2012.
- [4.] Pironi L, Konrad D, Brandt C, Joly F, Wanten G, Agostini F, és mtsai. Clinical classification of adult patients with chronic intestinal failure due to benign disease: An international multicenter cross-sectional survey. *Clin Nutr*. 2018;37(2):728–38.
- [5.] Wingate D, Hongo M, Kellow J, Lindberg G, Smout A. Disorders of gastrointestinal motility: Towards a new classification. *J Gastroenterol Hepatol* 2002; 17 Suppl:S1–14.
- [6.] Vasant DH, Pironi L, Barbara G, Bozzetti F, Cuerda C, Joly F, és mtsai. An international survey on clinicians' perspectives on the diagnosis and management of chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Neurogastroenterology Motil*. 2020;32(12):e13937.
- [7.] Klek S, Forbes A, Gabe S, Holst M, Wanten G, Irtun, és mtsai. Management of acute intestinal failure: A position paper from the European Society for Clinical Nutrition and Metabolism (ESPEN) Special Interest Group. *Clin Nutr*. 2016;35(6):1209–18.
- [8.] Lezo A, Diamanti A, Marinier EM, és mtsai. Chronic Intestinal Failure in Children: An International Multicenter Cross-Sectional Survey. *Nutrients*. 2022;14(9):1889.
- [9.] Pironi L, Steiger E, Joly F, és mtsai. Intravenous supplementation type and volume are associated with 1-year outcome and major complications in patients with chronic intestinal failure. *Gut*. 2020;69(10):1787–95.
- [10.] Pironi L, Goulet O, Buchman A, és mtsai. Outcome on home parenteral nutrition for benign intestinal failure: A review of the literature and benchmarking with the European prospective survey of ESPEN. *Clinical Nutrition*. 2012;31(6):831–45.
- [11.] Joly F, Baxter J, Staun M, és mtsai. Five-year survival and causes of death in patients on home parenteral nutrition for severe chronic and benign intestinal failure. *Clinical Nutrition*. 2018;37(4):1415–22.
- [12.] Fishbein TM. Intestinal Transplantation. *N Engl J Med*. 2009;361(10):998–1008.
- [13.] Kopczynska M, Carlson G, Teubner A, és mtsai. Long-Term Outcomes in Patients with Intestinal Failure Due to Short Bowel Syndrome and Intestinal Fistula. *Nutrients*. 2022;14(7):1449.
- [14.] Baxter JP, Fayers PM, McKinlay AW. A review of the quality of life of adult patients treated with long-term parenteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 2006;25(4):543–53.
- [15.] Beath S, Pironi L, Gabe S, és mtsai. Collaborative Strategies to Reduce Mortality and Morbidity in Patients With Chronic Intestinal Failure Including Those Who Are Referred for Small Bowel Transplantation. *Transplantation*. 2008;85(10):1378–84.
- [16.] Rhoda KM, Parekh NR, Lennon E, és mtsai. The multidisciplinary approach to the care of patients with intestinal failure at a tertiary care facility. *Nutr Clin Pract*. 2010;25(2):183–91.
- [17.] Kaufman SS, Avitzur Y, Beath SV, és mtsai. New Insights Into the Indications for Intestinal Transplantation: Consensus in the Year 2019. *Transplantation*. 2020;104(5):937–46.

- [18.] Pironi L, Boeykens K, Bozzetti F, és mtsai. ESPEN practical guideline: Home parenteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 2023;42(3):411–30.
- [19.] Bozzetti F, Cotogni P, Lo Vullo S, Pironi L, Giardiello D, Mariani L. Development and validation of a nomogram to predict survival in incurable cachectic cancer patients on home parenteral nutrition. *Annals of Oncology*. 2015;26(11):2335–40.
- [20.] Staun M, Pironi L, Bozzetti F, és mtsai. ESPEN Guidelines on Parenteral Nutrition: Home Parenteral Nutrition (HPN) in adult patients. *Clinical Nutrition*. 2009;28(4):467–79.
- [21.] Durfee SM, Adams SC, Arthur E, és mtsai. A.S.P.E.N. Standards for Nutrition Support: Home and Alternate Site Care. *Nut in Clin Prac*. 2014;29(4):542–55.
- [22.] Boeykens K. Teaching the home parenteral nutrition patient. In: Bozzetti F, Staun M, Gossum AV, editors. *Home parenteral nutrition* [Internet.] 2nd ed. UK: CABI; 2015
- [23.] Winkler M, Guenter P. Long-Term Home Parenteral Nutrition: It Takes an Interdisciplinary Approach. *Journal of Infusion Nursing*. 2014;37(5):389–95.
- [24.] Lundholm K, Daneryd P, Bosaeus I, Körner U, Lindholm E. Palliative nutritional intervention in addition to cyclooxygenase and erythropoietin treatment for patients with malignant disease: Effects on survival, metabolism, and function: A randomized prospective study. *Cancer*. 2004;100(9):1967–77.
- [25.] Pironi L, Arends J, Bozzetti F, és mtsai. ESPEN guidelines on chronic intestinal failure in adults. *Clinical Nutrition*. 2016;35(2):247–307.
- [26.] Dreesen M, Foulon V, Hiele M, és mtsai. Quality of care for cancer patients on home parenteral nutrition: development of key interventions and outcome indicators using a two-round Delphi approach. *Support Care Cancer*. 2013;21(5):1373–81.
- [27.] Dreesen M, Foulon V, Vanhaecht K, és mtsai. Development of quality of care interventions for adult patients on home parenteral nutrition (HPN) with a benign underlying disease using a two-round Delphi approach. *Clinical Nutrition*. 2013;32(1):59–64.
- [28.] Dreesen M, Pironi L, Wanten G, és mtsai. Outcome Indicators for Home Parenteral Nutrition Care: Point of View From Adult Patients With Benign Disease. *J Parenter Enteral Nutr*. 2015;39(7):828–36.
- [29.] British Intestinal Failure Alliance (BIFA). British intestinal failure alliance (BIFA) position statement 2016 home parenteral nutrition (HPN). 2016. <https://www.bapen.org.uk/images/pdfs/position-statements/position-statement-on-hpn.pdf>.
- [30.] Wengler A, Micklewright A, Hébuterne X, és mtsai. Monitoring of patients on home parenteral nutrition (HPN) in Europe: A questionnaire based study on monitoring practice in 42 centres. *Clinical Nutrition*. 2006;25(4):693–700.
- [31.] Sheean P, Gonzalez MC, Prado CM, McKeever L, Hall AM, Braunschweig CA. American Society for Parenteral and Enteral Nutrition Clinical Guidelines: The Validity of Body Composition Assessment in Clinical Populations. *J Parenter Enteral Nutr*. 2020;44(1):12–43.
- [32.] Konrad D, Roberts S, Corrigan ML, Hamilton C, Steiger E, Kirby DF. Treating Dehydration at Home Avoids Healthcare Costs Associated With Emergency Department Visits and Hospital Readmissions for Adult Patients Receiving Home Parenteral Support. *Nut in Clin Prac*. 2017;32(3):385–91.
- [33.] Lauerjat M, Hadjaissa A, Vanhems P, Bouletreau P, Fouque D, Chambrier C. Chronic dehydration may impair renal function in patients with chronic intestinal failure on long-term parenteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 2006;25(1):75–81.
- [34.] Schneider PJ. Nutrition Support Teams: An Evidence-Based Practice. *Nut in Clin Prac*. 2006;21(1):62–7.
- [35.] Carreira Villamor JM, Reyes Pérez R, Pulido-Duque JM, és mtsai. [Percutaneous implant of Hickman catheters and reservoirs. Long-term experience.] *Rev Clin Esp*. 1997;197(11):740–4.
- [36.] Steiger E. Obtaining and Maintaining Vascular Access in the Home Parenteral Nutrition Patient. *J Parenter Enteral Nutr*. 2002; 26(5 Suppl):S17–20.
- [37.] O'Grady NP, Alexander M, Burns LA, és mtsai. Guidelines for the prevention of intravascular catheter-related infections. *American Journal of Infection Control*. 2011;39(4):S1–34.
- [38.] Kuizon D, Gordon SM, Dolmatch BL. Single-Lumen Subcutaneous Ports Inserted by Interventional Radiologists in Patients Undergoing Chemotherapy: Incidence of Infection and Outcome of Attempted Catheter Salvage. *Arch Intern Med*. 2001;161(3):406.
- [39.] Verso M, Agnelli G, Kamphuisen PW, és mtsai. Risk factors for upper limb deep vein thrombosis associated with the use of central vein catheter in cancer patients. *Intern Emerg Med*. 2008;3(2):117–22.

- [40.] Kovacevich DS, Corrigan M, Ross VM, McKeever L, Hall AM, Braunschweig C. American Society for Parenteral and Enteral Nutrition Guidelines for the Selection and Care of Central Venous Access Devices for Adult Home Parenteral Nutrition Administration. *J Parenter Enteral Nutr.* 2019;43(1):15–31.
- [41.] Santacruz E, Mateo-Lobo R, Riveiro J, és mtsai. Infectious complications in home parenteral nutrition: A long-term study with peripherally inserted central catheters, tunneled catheters, and ports. *Nutrition.* 2019;58:89–93.
- [42.] Christensen LD, Holst M, Bech LF, és mtsai. Comparison of complications associated with peripherally inserted central catheters and Hickman™ catheters in patients with intestinal failure receiving home parenteral nutrition. Six-year follow up study. *Clinical Nutrition.* 2016;35(4):912–7.
- [43.] Opilla M. Peripherally Inserted Central Catheter Experience in Long-Term Home Parenteral Nutrition Patients. *Journal of the Association for Vascular Access.* 2017;22(1):42–5.
- [44.] Hurt RT, Steiger E. Early History of Home Parenteral Nutrition: From Hospital to Home. *Nut in Clin Prac.* 2018;33(5):598–613.
- [45.] <https://www.fda.gov/medical-devices/general-hospital-devices-and-supplies/infusion-pumps>
- [46.] Saqui O, Fernandes G, Allard JP. Quality of Life Analysis During Transition From Stationary to Portable Infusion Pump in Home Parenteral Nutrition Patients: A Canadian Experience. *Nut in Clin Prac.* 2014;29(1):131–41.
- [47.] Mirtallo J, Canada T, Johnson D, és mtsai. Safe Practices for Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr.* 2004;28(6):539–70.
- [48.] Kolaček S, Puntis JWL, Hojsak I. ESPGHAN/ESPEN/ESPR/CSPEN guidelines on pediatric parenteral nutrition: Venous access. *Clinical Nutrition.* 2018;37(6):2379–91.
- [49.] Dreesen M, Foulon V, Spriet I, és mtsai. Epidemiology of catheter-related infections in adult patients receiving home parenteral nutrition: A systematic review. *Clinical Nutrition.* 2013;32(1):16–26.
- [50.] Brewer JD, Gonzalez AB, Baum CL, és mtsai. Comparison of Sterile vs Nonsterile Gloves in Cutaneous Surgery and Common Outpatient Dental Procedures: A Systematic Review and Meta-analysis. *JAMA Dermatol.* 2016;152(9):1008.
- [51.] Heal C, Sriharan S, Buttner PG, Kimber D. Comparing non-sterile to sterile gloves for minor surgery: a prospective randomised controlled non-inferiority trial. *Medical Journal of Australia.* 2015;202(1):27–31.
- [52.] Chaiyakunapruk N, Veenstra DL, Lipsky BA, Saint S. Chlorhexidine Compared with Povidone-Iodine Solution for Vascular Catheter–Site Care: A Meta-Analysis. *Ann Intern Med.* 2002;136(11):792.
- [53.] National Clinical Guideline Centre (UK). *Infection: Prevention and Control of Healthcare-Associated Infections in Primary and Community Care: Partial Update of NICE Clinical Guideline 2* [Internet.] London: Royal College of Physicians (UK); 2012.
- [54.] Picheansathian W. A systematic review on the effectiveness of alcohol-based solutions for hand hygiene. *Int J of Nursing Practice.* 2004;10(1):3–9.
- [55.] Williams A. Catheter Occlusion in Home Infusion: The Influence of Needleless Connector Design on Central Catheter Occlusion. *Journal of Infusion Nursing.* 2018;41(1):52–7.
- [56.] Ling ML, Apisarnthanarak A, Jaggi N, és mtsai. APSIC guide for prevention of Central Line Associated Bloodstream Infections (CLABSI). *Antimicrob Resist Infect Control.* 2016;5(1):16.
- [57.] Breimer L, Geijer H, Berggren L. [Disinfection of injection ports – a systematic overview of optimal scrub-time.] *Lakartidningen.* 2018;115:E6AL.
- [58.] Menyhay SZ, Maki DG. Disinfection of Needleless Catheter Connectors and Access Ports With Alcohol May Not Prevent Microbial Entry: The Promise of a Novel Antiseptic-Barrier Cap. *Infect Control Hosp Epidemiol.* 2006;27(1):23–7.
- [59.] Voor In 'T Holt AF, Helder OK, és mtsai. Antiseptic barrier cap effective in reducing central line-associated bloodstream infections: A systematic review and meta-analysis. *International Journal of Nursing Studies.* 2017;69:34–40.
- [60.] Brito ARDO, Nishinari K, Saad PF, és mtsai. Comparison between Saline Solution Containing Heparin versus Saline Solution in the Lock of Totally Implantable Catheters. *Annals of Vascular Surgery.* 2018;47:85–9.
- [61.] Dal Molin A, Allara E, Montani D, és mtsai. Flushing the Central Venous Catheter: Is Heparin Necessary? *J Vasc Access.* 2014;15(4):241–8.
- [62.] Dal Molin A, Clerico M, Baccini M, Guerretta L, Sartorello B, Rasero L. Normal saline versus heparin solution to lock totally implanted venous access devices: Results from a multicenter randomized trial. *European Journal of Oncology Nursing.* 2015;19(6):638–43.

- [63.] Shanks RMQ, Donegan NP, Graber ML, és mtsai. Heparin Stimulates *Staphylococcus aureus* Biofilm Formation. *Infect Immun*. 2005;73(8):4596–606.
- [64.] Allon M. Prophylaxis Against Dialysis Catheter–Related Bacteremia: A Glimmer of Hope. *American Journal of Kidney Diseases*. 2008;51(2):165–8.
- [65.] Tribler S, Brandt CF, Petersen AH, és mtsai. Taurolidine-citrate-heparin lock reduces catheter-related bloodstream infections in intestinal failure patients dependent on home parenteral support: a randomized, placebo-controlled trial. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 2017;106(3):839–48.
- [66.] Wouters Y, Theilla M, Singer P, és mtsai. Randomised clinical trial: 2% taurolidine versus 0,9% saline locking in patients on home parenteral nutrition. *Aliment Pharmacol Ther*. 2018;48(4):410–22.
- [67.] Wouters Y, Roosenboom B, Causevic E, Kievit W, Groenewoud H, Wanten GJA. Clinical outcomes of home parenteral nutrition patients using taurolidine as catheter lock: A long-term cohort study. *Clinical Nutrition*. 2019;38(5):2210–8.
- [68.] Edakkanambeth Varayil J, Whitaker JA, Okano A, és mtsai. Catheter Salvage After Catheter-Related Bloodstream Infection During Home Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 2017;41(3):481–8.
- [69.] Macmillan T, Pennington M, Summers JA, és mtsai. SecurA cath for Securing Peripherally Inserted Central Catheters: A NICE Medical Technology Guidance. *Appl Health Econ Health Policy*. 2018;16(6):779–91.
- [70.] Goossens GA, Grumiaux N, Janssens C, és mtsai. SecurAstaP trial: securement with SecurA cath versus StatLock for peripherally inserted central catheters, a randomised open trial. *BMJ Open*. 2018;8(2):e016058
- [71.] 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(4):365–77.
- [72.] Gavin NC, Button E, Castillo MI, és mtsai. Does a Dedicated Lumen for Parenteral Nutrition Administration Reduce the Risk of Catheter-Related Bloodstream Infections? A Systematic Literature Review. *Journal of Infusion Nursing*. 2018;41(2):122–30.
- [73.] Buchman AL, Opilla M, Kwasny M, Diamantidis TG, Okamoto R. Risk Factors for the Development of Catheter-Related Bloodstream Infections in Patients Receiving Home Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 2014;38(6):744–9.
- [74.] Mühlebach S, Franken C, Stanga Z, Working Group For Developing The Guidelines For Parenteral Nutrition Of The German Association For Nutritional Medicine. Practical handling of AIO admixtures – Guidelines on Parenteral Nutrition, Chapter 10. *GMS German Medical Science*. 2009;7:Doc18.
- [75.] Boullata JI, Gilbert K, Sacks G, és mtsai. A.S.P.E.N. Clinical Guidelines: Parenteral Nutrition Ordering, Order Review, Compounding, Labeling, and Dispensing. *J Parenter Enteral Nutr*. 2014;38(3):334–77.
- [76.] Sobotka L, Allison SP, Forbes A, és mtsai., szerkesztők. Basics in clinical nutrition. fifth edition. Prague: Galén; 2019. 676 o.
- [77.] Aeberhard C, Steuer C, Saxer C, Huber A, Stanga Z, Mühlebach S. Physicochemical stability and compatibility testing of levetiracetam in all-in-one parenteral nutrition admixtures in daily practice. *European Journal of Pharmaceutical Sciences*. 2017;96:449–55.
- [78.] Aeberhard C, Mühlebach S. Parenterale Ernährung – Grundlagen und Durchführung. *Aktuel Ernährungsmed*. 2017;42(01):53–76.
- [79.] Mühlebach S. Diets and Diet Therapy: Parenteral Nutrition. In: *Encyclopedia of Food Security and Sustainability*. Elsevier; 2019;131–42.
- [80.] A.S.P.E.N. Board of Directors and Task Force on Parenteral Nutrition Standardization, Kochevar M, Guenter P, Holcombe B, Malone A, Mirtallo J. A.S.P.E.N. Statement on Parenteral Nutrition Standardization. *J Parenter Enteral Nutr*. 2007;31(5):441–8.
- [81.] Weaver LT, Austin S, Cole TJ. Small intestinal length: a factor essential for gut adaptation. *Gut*. 1991;32(11):1321–3.
- [82.] Bering J, DiBaise JK. Short Bowel Syndrome in Adults. *Am J Gastroenterol*. 2022;117(6):876–83.
- [83.] Buchman AL, Scolapio J, Fryer J. AGA technical review on short bowel syndrome and intestinal transplantation. *Gastroenterology*. 2003;124(4):1111–34.
- [84.] Pironi L, Steiger E, Joly F, és mtsai. Characteristics of adult patients with chronic intestinal failure due to short bowel syndrome: An international multicenter survey. *Clin Nutr ESPEN*. 2021;45:433–41.
- [85.] Jeppesen PB. Short bowel syndrome – characterisation of an orphan condition with many phenotypes. *Expert Opinion on Orphan Drugs*. 2013;1(7):515–25.
- [86.] Aksan A, Farrag K, Blumenstein I, Schröder O, Dignass AU, Stein J. Chronic intestinal failure and short bowel syndrome in Crohn's disease. *WJG*. 2021;27(24):3440–65.

- [87.] Pironi L. Definitions of intestinal failure and the short bowel syndrome. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*. 2016;30(2):173–85.
- [88.] Amiot A, Messing B, Corcos O, Panis Y, Joly F. Determinants of home parenteral nutrition dependence and survival of 268 patients with non-malignant short bowel syndrome. *Clinical Nutrition*. 2013;32(3):368–74.
- [89.] Matarese LE. Nutrition and Fluid Optimization for Patients With Short Bowel Syndrome. *J Parenter Enteral Nutr*. 2013;37(2):161–70.
- [90.] Carroll RE, Benedetti E, Schowalter JP, Buchman AL. Management and complications of short bowel syndrome: an updated review. *Current gastroenterology reports*. 2016;18:1–13.
- [91.] Austin K, Bonnes S, Daniel H. Controversy in Nutrition Recommendations for Short Bowel Syndrome: How Type of SBS Impacts Response. *Curr Gastroenterol Rep*. 2019;21(12):64.
- [92.] Dicecco S, Nelson J, Burnes J, Fleming CR. Nutritional Intake of Gut Failure Patients on Home Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 1987;11(6):529–32.
- [93.] Messing B, Pigot F, Rongier M, Morin MC, Ndeïndoum U, Rambaud JC. Intestinal absorption of free oral hyperalimentation in the very short bowel syndrome. *Gastroenterology*. 1991;100(6):1502–8.
- [94.] Jeppesen PB, Hartmann B, Hansen BS, Thulesen J, Holst JJ, Mortensen PB. Impaired meal stimulated glucagon-like peptide 2 response in ileal resected short bowel patients with intestinal failure. *Gut*. 1999;45(4):559–63.
- [95.] Nordgaard I, Hansen BS, Mortensen PB. Colon as a digestive organ in patients with short bowel. *The Lancet*. 1994;343(8894):373–6.
- [96.] Nordgaard I, Hansen B, Mortensen P. Importance of colonic support for energy absorption as small-bowel failure proceeds. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 1996;64(2):222–31.
- [97.] Hessov I, Andersson H, Isaksson B. Effects of a Low-Fat Diet on Mineral Absorption in Small-Bowel Disease. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 1983;18(4):551–4.
- [98.] Jeppesen PB, Mortensen PB. The influence of a preserved colon on the absorption of medium chain fat in patients with small bowel resection. *Gut*. 1998;43(4):478–83.
- [99.] Ovesen L, Chu R, Howard L. The influence of dietary fat on jejunostomy output in patients with severe short bowel syndrome. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 1983;38(2):270–7.
- [100.] McIntyre PB, Fitchew M, Lennard-Jones JE. Patients with a high jejunostomy do not need a special diet. *Gastroenterology*. 1986;91(1):25–33.
- [101.] Arrigoni E, Marteau P, Briet F, Pochart P, Rambaud J, Messing B. Tolerance and absorption of lactose from milk and yogurt during short-bowel syndrome in humans. *The American Journal of Clinical Nutrition*. 1994;60(6):926–9.
- [102.] Nightingale JM, Kamm MA, Van Der Sijp JR, Ghatei MA, Bloom SR, Lennard-Jones JE. Gastrointestinal hormones in short bowel syndrome. Peptide YY may be the „colonic brake” to gastric emptying. *Gut*. 1996;39(2):267–72.
- [103.] Levy E, Frileux P, Sandrucci S, és mtsai. Continuous enteral nutrition during the early adaptive stage of the short bowel syndrome. *Journal of British Surgery*. 1988;75(6):549–53.
- [104.] Cosnes J, Evard D, Beaugerie L, Gendre JP, Le Quintrec Y. Improvement in protein absorption with a small-peptide-based diet in patients with high jejunostomy. *Nutrition*. 1992;8(6):406–11.
- [105.] Lai HS, Chen WJ, Chen KM, Lee YN. Effects of monomeric and polymeric diets on small intestine following massive resection. *Taiwan Yi Xue Hui Za Zhi*. 1989;88(10):982–8.
- [106.] Joly F, Dray X, Corcos O, Barbot L, Kapel N, Messing B. Tube Feeding Improves Intestinal Absorption in Short Bowel Syndrome Patients. *Gastroenterology*. 2009;136(3):824–31.
- [107.] Scolapio JS, Mcgreevy K, Tennyson GS, Burnett OL. Effect of glutamine in short-bowel syndrome. *Clinical Nutrition*. 2001;20(4):319–23.
- [108.] Uchida H, Yamamoto H, Kisaki Y, Fujino J, Ishimaru Y, Ikeda H. D-lactic acidosis in short-bowel syndrome managed with antibiotics and probiotics. *Journal of Pediatric Surgery*. 2004;39(4):634–6.
- [109.] Nightingale JM, Lennard-Jones JE, Walker ER, Farthing MJ. Oral salt supplements to compensate for jejunostomy losses: comparison of sodium chloride capsules, glucose electrolyte solution, and glucose polymer electrolyte solution. *Gut*. 1992;33(6):759.
- [110.] Debongnie JC, Phillips SF. Capacity of the human colon to absorb fluid. *Gastroenterology*. 1978;74(4):698–703.
- [111.] Kennedy HJ, Al-Dujaili EA, Edwards CR, Truelove SC. Water and electrolyte balance in subjects with a permanent ileostomy. *Gut*. 1983;24(8):702.

- [112.] Newton CR, McIntyre PB, Lennard-Jones JE, Gonvers JJ, Preston DM. Effect of Different Drinks on Fluid and Electrolyte Losses from a Jejunostomy. *J R Soc Med.* 1985;78(1):27–34.
- [113.] Davis GR, Santa Ana CA, Morawski SG, Fordtran JS. Permeability Characteristics of Human Jejunum, Ileum, Proximal Colon and Distal Colon: Results of Potential Difference Measurements and Unidirectional Fluxes. *Gastroenterology.* 1982;83(4):844–50.
- [114.] Sladen GE, Dawson AM. Interrelationships between the absorptions of glucose, sodium and water by the normal human jejunum. *Clin Sci.* 1969;36(1):119–32.
- [115.] Ladefoged K, Olgaard K. Sodium Homeostasis After Small-Bowel Resection. *Scandinavian Journal of Gastroenterology.* 1985;20(3):361–9.
- [116.] Nightingale JMD, Lennard-Jones JE, Walker ER, Farthing M. Jejunal efflux in short bowel syndrome. *The Lancet.* 1990;336(8718):765–8.
- [117.] Cuerda C, Pironi L, Arends J, és mtsai. ESPEN practical guideline: Clinical nutrition in chronic intestinal failure. *Clinical Nutrition.* 2021;40(9):5196–220.
- [118.] Jeppesen PB, Staun M, Tjellesen L, Mortensen PB. Effect of intravenous ranitidine and omeprazole on intestinal absorption of water, sodium, and macronutrients in patients with intestinal resection. *Gut.* 1998;43(6):763–9.
- [119.] Ladefoged K, Christensen KC, Hegnhøj J, Jarnum S. Effect of a long acting somatostatin analogue SMS 201–995 on jejunostomy effluents in patients with severe short bowel syndrome. *Gut.* 1989;30(7):943–9.
- [120.] Radetic M, Kamel A, Lahey M, Brown M, Sharma A. Management of Short Bowel Syndrome (SBS) and Intestinal Failure. *Dig Dis Sci.* 2023;68(1):29–37.
- [121.] Mainguet P, Fiase R. Double-blind placebo-controlled study of loperamide (Imodium) in chronic diarrhoea caused by ileocolic disease or resection. *Gut.* 1977;18(7):575–9.
- [122.] Tytgat GN, Huibregtse K, Meuwissen SG. Loperamide in chronic diarrhea and after ileostomy: a placebo-controlled double-blind cross-over study. *Arch Chir Neerl.* 1976;28(1):13–20.
- [123.] Jeppesen PB, Gabe SM, Seidner DL, Lee HM, Olivier C. Factors Associated With Response to Teduglutide in Patients With Short-Bowel Syndrome and Intestinal Failure. *Gastroenterology.* 2018;154(4):874–85.
- [124.] Bioletto F, D'Eusebio C, Merlo FD, és mtsai. Efficacy of Teduglutide for Parenteral Support Reduction in Patients with Short Bowel Syndrome: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Nutrients.* 2022;14(4):796.
- [125.] Crenn P, Messing B, Cynober L. Citrulline as a biomarker of intestinal failure due to enterocyte mass reduction. *Clinical Nutrition.* 2008;27(3):328–39.
- [126.] Naimi RM, Hvistendahl M, Enevoldsen LH, és mtsai. Glepaglutide, a novel long-acting glucagon-like peptide-2 analogue, for patients with short bowel syndrome: a randomised phase 2 trial. *The Lancet Gastroenterology & Hepatology.* 2019;4(5):354–63.
- [127.] Pape UF, Iyer KR, Jeppesen PB, és mtsai. Teduglutide for the treatment of adults with intestinal failure associated with short bowel syndrome: pooled safety data from four clinical trials. *Therap Adv Gastroenterol.* 2020;13:1756284820905766.
- [128.] Hong WBT, Tan WK, Law LSC, Ong DEH, Lo EAG. Changes of Drug Pharmacokinetics in Patients with Short Bowel Syndrome: A Systematic Review. *Eur J Drug Metab Pharmacokinet.* 2021;46(4):465–78.
- [129.] Abu-Elmagd KM, Armanyous SR, Fujiki M, és mtsai. Management of five hundred patients with gut failure at a single center: surgical innovation versus transplantation with a novel predictive model. *Annals of Surgery.* 2019;270(4):656–74.
- [130.] Gondolesi GE, Doeyo M, Echevarria Lic C, és mtsai. Results of Surgical and Medical Rehabilitation for Adult Patients With Type III Intestinal Failure in a Comprehensive Unit Today: Building a New Model to Predict Parenteral Nutrition Independency. *J Parenter Enteral Nutr.* 2020;44(4):703–13.
- [131.] Thompson JS. Strategies for preserving intestinal length in the short-bowel syndrome. *Diseases of the Colon & Rectum.* 1987;30(3):208–13.
- [132.] Lu KC, Hunt SR. Surgical Management of Crohn's Disease. *Surgical Clinics of North America.* 2013;93(1):167–85.
- [133.] Iyer KR. Surgical management of short bowel syndrome. *J Parenter Enteral Nutr.* 2014;38(1S).
- [134.] Adzick NS, Harrison MR, deLorimier AA. Tapering duodenoplasty for megaduodenum associated with duodenal atresia. *Journal of Pediatric Surgery.* 1986;21(4):311–2.
- [135.] Thompson J, Sudan D. Intestinal Lengthening for Short Bowel Syndrome. *Advances in Surgery.* 2008;42:49–61.

- [136.] Weber TR, Vane DW, Grosfeld JL. Tapering Enteroplasty in Infants With Bowel Atresia and Short Gut. *Archives of Surgery*. 1982;117(5):684–8.
- [137.] Bianchi A. Intestinal loop lengthening—A technique for increasing small intestinal length. *Journal of Pediatric Surgery*. 1980;15(2):145–51.
- [138.] Bianchi A. Longitudinal Intestinal Lengthening and Tailoring: Results in 20 Children. *J R Soc Med*. 1997;90(8):429–32.
- [139.] Bianchi A. From the Cradle to Enteral Autonomy: The Role of Autologous Gastrointestinal Reconstruction. *Gastroenterology*. 2006;130(2, Supplement):S138–46.
- [140.] Kim HB, Fauza D, Garza J, Oh JT, Nurko S, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty (STEP): A novel bowel lengthening procedure. *Journal of Pediatric Surgery*. 2003;38(3):425–9.
- [141.] Gibson LD, Carter R, Hinshaw DB. Segmental reversal of small intestine after massive bowel resection: successful case with follow-up examination. *JAMA* 1962;182(9).
- [142.] Beyer-Berjot L, Joly F, Maggiori L, és mtsai. Segmental Reversal of the Small Bowel Can End Permanent Parenteral Nutrition Dependency: An Experience of 38 Adults With Short Bowel Syndrome. *Annals of Surgery*. 2012;256(5):739–45.
- [143.] Georgeson K, Halpin D, Figueroa R, Vincente Y, Hardin Jr. W. Sequential intestinal lengthening procedures for refractory short bowel syndrome. *J Pediatr Surg*. 1994;29(2):316–21.
- [144.] Collins J, Vicente Y, Georgeson K, Kelly D. Partial intestinal obstruction induces substantial mucosal proliferation in the pig. *Journal of Pediatric Surgery*. 1996;31(3):415–9.
- [145.] Andres AM, Thompson J, Grant W, és mtsai. Repeat surgical bowel lengthening with the STEP procedure. In: *Transplantation*. 2008;1294–9.
- [146.] Miyasaka EA, Brown PI, Teitelbaum DH. Redilation of bowel after intestinal lengthening procedures—an indicator for poor outcome. *Journal of Pediatric Surgery*. 2011;46(1):145–9.
- [147.] Negri E, Coletta R, Forsythe L, Gigola F, Cianci MC, Morabito A. Early Bowel Lengthening Procedures: Bi-Institutional Experience and Review of the Literature. *Children (Basel)*. 2022;9(2):221.
- [148.] Sudan D, Rege A. Update on surgical therapies for intestinal failure. *Curr Opin Organ Transplant*. 2014;19(3):267–75.
- [149.] Hommel MJ, van Baren R, Haveman JW. Surgical management and autologous intestinal reconstruction in short bowel syndrome. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*. 2016;30(2):263–80.
- [150.] Quigley EMM. Enteric Dysmotility: Validating the Wingate/Bangkok Classification. *Gastroenterology*. 2010;139(1):346–8.
- [151.] Pironi L, Sasdelli AS. Management of the Patient with Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction and Intestinal Failure. *Gastroenterology Clinics of North America*. 2019;48(4):513–24.
- [152.] Gonzalez Z, McCallum R. Small Bowel Dysmotility, Pseudoobstruction, and Functional Correlation with Histopathology: Lessons Learned. *Curr Gastroenterol Rep*. 2020;22(3):14.
- [153.] Billiauws L, Cohen M, Cazals-Hatem D, Joly F. Small intestine motility disorders: Chronic intestinal pseudo-obstruction. *J Visc Surg*. 2022;159(15):S22–7.
- [154.] Nightingale JMD, Paine P, McLaughlin J, Emmanuel A, Martin JE, Lal S. The management of adult patients with severe chronic small intestinal dysmotility. *Gut*. 2020;69(12):2074.
- [155.] Thwaites PA, Gibson PR, Burgell RE. Hypermobility Ehlers-Danlos syndrome and disorders of the gastrointestinal tract: What the gastroenterologist needs to know. *J Gastroenterol Hepatol*. 2022;37(9):1693–709.
- [156.] Vasant DH, Lal S. Recent Advances in the Management of Severe Gastrointestinal Dysmotility. *CEG*. 2021;14:163–72.
- [157.] Di Lorenzo C, Youssef NN. Diagnosis and management of intestinal motility disorders. *Seminars in Pediatric Surgery*. 2010;19(1):50–8.
- [158.] De Giorgio R, Cogliandro RF, Barbara G, Corinaldesi R, Stanghellini V. Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction: Clinical Features, Diagnosis, and Therapy. *Gastroenterology Clinics of North America*. 2011;40(4):787–807.
- [159.] Smith DS, Williams CS, Ferris CD. Diagnosis and treatment of chronic gastroparesis and chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gastroenterology Clinics of North America*. 2003;32(2):619–58.
- [160.] Ambartsumyan L, Rodriguez L. Gastrointestinal motility disorders in children. *Gastroenterology and Hepatology*. 2014;10(1):16–26.

- [161.] Vargas JH, Sachs P, Ament ME. Chronic Intestinal Pseudo-obstruction Syndrome in Pediatrics: Results of a National Survey by Members of the North American Society of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 1988;7(3):323–32.
- [162.] De Giorgio R, Sarnelli G, Corinaldesi R, Stanghellini V. Advances in our understanding of the pathology of chronic intestinal pseudo-obstruction. *Gut*. 2004;53(11):1549–52.
- [163.] Billiauws L, Corcos O, Joly F. Dysmotility disorders: A nutritional approach. *Current Opinion in Clinical Nutrition and Metabolic Care*. 2014;17(5):483–8.
- [164.] Vasant DH, Kalaiselvan R, Ablett J, és mtsai. The chronic intestinal pseudo-obstruction subtype has prognostic significance in patients with severe gastrointestinal dysmotility related intestinal failure. *Clinical Nutrition*. 2018;37(6, Part A):1967–75.
- [165.] Thapar N, Saliakellis E, Benninga MA, és mtsai. Paediatric Intestinal Pseudo-obstruction. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2018;66(6):991–1019.
- [166.] Twist K, Ablett J, Wearden A, és mtsai. Gastrointestinal dysmotility: a qualitative exploration of the journey from symptom onset to diagnosis. *Neurogastroenterology & Motility*. 2018;30(8):e13339.
- [167.] Lindberg G, Iwarzon M, Törnblom H. Clinical features and long-term survival in chronic intestinal pseudo-obstruction and enteric dysmotility. *Scandinavian Journal of Gastroenterology*. 2009;44(6):692–9.
- [168.] Rao AS, Camilleri M. Review article: metoclopramide and tardive dyskinesia. *Aliment Pharmacol Ther*. 2010;31(1):11–9.
- [169.] Conley TE, Lal S. Nutritional considerations in severe primary chronic small intestinal dysmotility. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2021;24(5):433–9.
- [170.] Emmanuel AV, Shand AG, Kamm MA. Erythromycin for the treatment of chronic intestinal pseudo-obstruction: Description of six cases with a positive response. *Alimentary Pharmacology and Therapeutics*. 2004;19(6):687–94.
- [171.] Emmanuel AV, Kamm MA, Roy AJ, Kerstens R, Vandeplassche L. Randomised clinical trial: the efficacy of prucalopride in patients with chronic intestinal pseudo-obstruction – a double-blind, placebo-controlled, cross-over, multiple n = 1 study. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*. 2012;35(1):48–55.
- [172.] Di Lorenzo C, Lucanto C, Flores AF, Idries S, Hyman PE. Effect of Sequential Erythromycin and Octreotide on Antroduodenal Manometry: *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*. 1999;29(3):293–6.
- [173.] Perlemuter G, Cacoub P, Chaussade S, Wechsler B, Couturier D, Piette JC. Octreotide treatment of chronic intestinal pseudoobstruction secondary to connective tissue diseases. *Arthritis and Rheumatism*. 1999;42(7):1545–9.
- [174.] Scolapio J, Camilleri M, Fleming C, és mtsai. Effect of growth hormone, glutamine, and diet on adaptation in short-bowel syndrome: A randomized, controlled study. *Gastroenterology*. 1997;113(4):1074–81.
- [175.] Nightingale J, Meade U, Leahy G. The use of cyclizine in patients receiving parenteral nutrition. *BIFA Position Statement 2014*.
- [176.] Dibb M, Soop M, Teubner A, és mtsai. Survival and nutritional dependence on home parenteral nutrition: Three decades of experience from a single referral centre. *Clinical Nutrition*. 2017;36(2):570–6.
- [177.] Riordan SM, McIver CJ, Walker BM, Duncombe VM, Bolin TD, Thomas MC. Bacteriological method for detecting small intestinal hypomotility. *Am J Gastroenterol*. 1996;91(11):2399–405.
- [178.] Berg RD. Bacterial Translocation from the Gastrointestinal Tract. In: Paul PS, Francis DH, editors. *Mechanisms in the Pathogenesis of Enteric Diseases 2* [Internet.] Boston, MA: Springer US; 1999. p. 11–30. Available from: [https://doi.org/10.1007/978-1-4615-4143-1\\_2](https://doi.org/10.1007/978-1-4615-4143-1_2)
- [179.] Madl C, Druml W. Systemic consequences of ileus. *Best Practice & Research Clinical Gastroenterology*. 2003;17(3):445–56.
- [180.] Nieuwenhuijs VB, Verheem A, Van Duijvenbode-Beumer H, és mtsai. The role of interdigestive small bowel motility in the regulation of gut microflora, bacterial overgrowth, and bacterial translocation in rats. *Annals of Surgery*. 1998;228(2):188–93.
- [181.] Attar A, Flourié B, Rambaud J, Franchisseur C, Ruszniewski P, Bouhnik Y. Antibiotic efficacy in small intestinal bacterial overgrowth-related chronic diarrhea: A crossover, randomized trial. *Gastroenterology*. 1999;117(4):794–7.
- [182.] Barbara G, Stanghellini V, Brandi G, és mtsai. Interactions between commensal bacteria and gut sensorimotor function in health and disease. *Official journal of the American College of Gastroenterology*. 2005;100(11).

- [183.] Sabbagh C, Amiot A, Maggiori L, Corcos O, Joly F, Panis Y. Non-transplantation surgical approach for chronic intestinal pseudo-obstruction: analysis of 63 adult consecutive cases. *Neurogastroenterology Motil.* 2013;25(10).
- [184.] Knowles CH, Lindberg G, Panza E, Giorgio RD. New perspectives in the diagnosis and management of enteric neuropathies. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol.* 2013;10(4):206–18.
- [185.] Panganamamula KV, Parkman HP. Chronic intestinal pseudo-obstruction. *Curr Treat Options Gastro.* 2005;8(1):3–11.
- [186.] Murr MM, Sarr MG, Camilleri M. The Surgeon's Role in the Treatment of Chronic Intestinal Pseudoobstruction. *The American Journal of Gastroenterology.* 1995;90(12):2147–51.
- [187.] Lapointe R. Chronic Idiopathic Intestinal Pseudo-obstruction Treated by Near Total Small Bowel Resection: A 20-Year Experience. *Journal of Gastrointestinal Surgery.* 2010;14(12):1937–42.
- [188.] Lauro A, Zanfi C, Pellegrini S, és mtsai. Isolated Intestinal Transplant for Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction in Adults: Long-Term Outcome. *Transplantation Proceedings.* 2013;45(9):3351–5.
- [189.] Lauro A, Zanfi C, Dazzi A, és mtsai. Disease-Related Intestinal Transplant in Adults: Results From a Single Center. *Transplantation Proceedings.* 2014;46(1):245–8.
- [190.] Lauro A, De Giorgio R, Pinna AD. Advancement in the clinical management of intestinal pseudo-obstruction. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology.* 2015;9(2):197–208.
- [191.] Stacey R, Green JT. Radiation-induced small bowel disease: latest developments and clinical guidance. *Therapeutic Advances in Chronic Disease.* 2014;5(1):15–29.
- [192.] Lefevre JH, Amiot A, Joly F, Bretagnol F, Panis Y. Risk of recurrence after surgery for chronic radiation enteritis. *British Journal of Surgery.* 2011;98(12):1792–7.
- [193.] Anwar M, Ahmad S, Akhtar R, Mahmood A, Mahmood S. Antioxidant Supplementation: A Linchpin in Radiation-Induced Enteritis. *Technol Cancer Res Treat.* 2017;16(6):676–91.
- [194.] Bhutta BS, Fatima R, Aziz M. Radiation Enteritis. In: *StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025*
- [195.] Araujo IK, Muñoz-Guglielmetti D, Mollà M. Radiation-induced damage in the lower gastrointestinal tract: Clinical presentation, diagnostic tests and treatment options. *Best Pract Res Clin Gastroenterol.* 2020;48–49:101707.
- [196.] Silvain C, Besson I, Ingrand P, és mtsai. Long-term outcome of severe radiation enteritis treated by total parenteral nutrition. *Digestive Diseases and Sciences.* 1992;37(7):1065–71.
- [197.] Selby RR, Mertz GH, Gilsdorf RB. Spontaneous resolution of intestinal obstruction while receiving home parenteral nutrition. *The American Journal of Surgery.* 1983;146(6):742–5.
- [198.] Hamilton EC, Curtin T, Slack RS, és mtsai. Surgical Feeding Tubes in Pediatric and Adolescent Cancer Patients: A Single-institution Retrospective Review. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2017;39(7):e342–8.
- [199.] Cao D dong, Xu H lin, Xu M, Qian X yun, Yin Z cheng, Ge W. Therapeutic role of glutamine in management of radiation enteritis: a meta-analysis of 13 randomized controlled trials. *Oncotarget.* 2017;8(18):30595–605.
- [200.] Vidal-Casariago A, Calleja-Fernández A, Cano-Rodríguez I, Cordido F, Ballesteros-Pomar MD. Effects of oral glutamine during abdominal radiotherapy on chronic radiation enteritis: A randomized controlled trial. *Nutrition.* 2015;31(1):200–4.
- [201.] Gavazzi C, Bhoori S, LoVullo S, Cozzi G, Mariani L. Role of Home Parenteral Nutrition in Chronic Radiation Enteritis. *Am J Gastroenterology.* 2006;101(2):374–9.
- [202.] Kalaiselvan R, Theis VS, Dibb M, és mtsai. Radiation enteritis leading to intestinal failure: 1994 patient-years of experience in a national referral centre. *Eur J Clin Nutr.* 2014;68(2):166–70.
- [203.] Girvent M, Carlson GL, Anderson I, Shaffer J, Irving M, Scott NA. Intestinal failure after surgery for complicated radiation enteritis. *Ann R Coll Surg Engl.* 2000;82(3):198–201.
- [204.] Scolapio JS, Fleming CR, Kelly DG, Wick DM, Zinsmeister AR. Survival of Home Parenteral Nutrition-Treated Patients: 20 Years of Experience at the Mayo Clinic. *Mayo Clinic Proceedings.* 1999;74(3):217–22.
- [205.] Amiot A, Joly F, Lefevre JH, és mtsai. Long-term outcome after extensive intestinal resection for chronic radiation enteritis. *Dig Liver Dis.* 2013;45(2):110–4.
- [206.] Vantini I, Benini L, Bonfante F, és mtsai. Survival rate and prognostic factors in patients with intestinal failure. *Digestive and Liver Disease.* 2004;36(1):46–55.
- [207.] Gribovskaja-Rupp I, Melton GB. Enterocutaneous Fistula: Proven Strategies and Updates. *Clin Colon Rectal Surg.* 2016;29(2):130–7.

- [208.] Coccolini F, Ceresoli M, Kluger Y, és mtsai. Open abdomen and entero-atmospheric fistulae: An interim analysis from the International Register of Open Abdomen (IROA). *Injury*. 2019;50(1):160–6.
- [209.] Mintziras I, Miligkos M, Bartsch DK. High risk of fistula formation in vacuum-assisted closure therapy in patients with open abdomen due to secondary peritonitis—a retrospective analysis. *Langenbecks Arch Surg*. 2016;401(5):619–25.
- [210.] Wright H, Kearney S, Zhou K, Woo K. Topical Management of Enterocutaneous and Enteroatmospheric Fistulas: A Systematic Review. *Wound Manag Prev*. 2020;66(4):26–37.
- [211.] Evans DC, Corkins MR, Malone A, és mtsai. The Use of Visceral Proteins as Nutrition Markers: An ASPEN Position Paper. *Nutr Clin Pract*. 2021;36(1):22–8.
- [212.] Kumpf VJ, de Aguilar-Nascimento JE, Diaz-Pizarro Graf JI, és mtsai. ASPEN-FELANPE Clinical Guidelines. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2017;41(1):104–12.
- [213.] Di Saverio S, Tarasconi A, Walczak DA, és mtsai. Classification, prevention and management of entero-atmospheric fistula: a state-of-the-art review. *Langenbecks Arch Surg*. 2016;401(1):1–13.
- [214.] Couper C, Doriot A, Siddiqui MTR, Steiger E. Nutrition Management of the High-Output Fistulae. *Nutr Clin Pract*. 2021;36(2):282–96.
- [215.] Heyland DK, Patel J, Compher C, és mtsai. The effect of higher protein dosing in critically ill patients with high nutritional risk (EFFORT Protein): an international, multicentre, pragmatic, registry-based randomised trial. *Lancet*. 2023;401(10376):568–76.
- [216.] Pironi L, Boeykens K, Bozzetti F, és mtsai. ESPEN guideline on home parenteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 2020;39(6):1645–66.
- [217.] Coetzee E, Rahim Z, Boutall A, Goldberg P. Refeeding enteroclysis as an alternative to parenteral nutrition for enteric fistula. *Colorectal Dis*. 2014;16(10):823–30.
- [218.] Thibault R, Picot D. Chyme reinfusion or enteroclysis in nutrition of patients with temporary double enterostomy or enterocutaneous fistula. *Curr Opin Clin Nutr Metab Care*. 2016;19(5):382–7.
- [219.] Sharma P, Davidson R, Davidson J, Keane C, és mtsai. Novel chyme reinfusion device for gastrointestinal fistulas and stomas: feasibility study. *Br J Surg*. 2020;107(9):1199–210.
- [220.] Pironi L, Raschi E, Sasdelli AS. The safety of available treatment options for short bowel syndrome and unmet needs. *Expert Opin Drug Saf*. 2021;20(12):1501–13.
- [221.] Cowan KB, Cassaro S. Enterocutaneous Fistula. In: StatPearls [Internet.] Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025
- [222.] ESCP Intestinal Failure Group; Vaizey CJ, Maeda Y, Barbosa E, és mtsai. European Society of Coloproctology consensus on the surgical management of intestinal failure in adults. *Colorectal Dis*. 2016;18(6):535–48.
- [223.] Kaufman SS, Atkinson JB, Bianchi A, és mtsai. Indications for pediatric intestinal transplantation: A position paper of the American Society of Transplantation. *Pediatric Transplantation*. 2001;5(2):80–7.
- [224.] Pironi L, Hébuterne X, Van Gossum A, és mtsai. Candidates for Intestinal Transplantation: A Multicenter Survey in Europe. *Am J Gastroenterol*. 2006;101(7):1633–43.
- [225.] Pironi L, Forbes A, Joly F, és mtsai. Survival of Patients Identified as Candidates for Intestinal Transplantation: A 3-Year Prospective Follow-Up. *Gastroenterology*. 2008;135(1):61–71.
- [226.] Pironi L, Joly F, Forbes A, és mtsai. Long-term follow-up of patients on home parenteral nutrition in Europe: implications for intestinal transplantation. *Gut*. 2011;60(1):17.
- [227.] Grant D, Abu-Elmagd K, Mazariegos G, és mtsai. Intestinal transplant registry report: global activity and trends. *Am J Transplant*. 2015;15(1):210–9.
- [228.] International Intestinal Transplant Registry. IRTA international intestinal transplant 2019 report.
- [229.] Mundi MS, Klek S, Martindale RG. Use of lipids in adult patients requiring parenteral nutrition in the home setting. *J Parenter Enteral Nutr*. 2020;44(S1).
- [230.] Martindale RG, Berlana D, Boullata JI, és mtsai. Summary of Proceedings and Expert Consensus Statements From the International Summit „Lipids in Parenteral Nutrition.” *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2020;44 Suppl 1:S7–20.
- [231.] Lal S, Pironi L, Wanten G, Arends J, és mtsai. Clinical approach to the management of Intestinal Failure Associated Liver Disease (IFALD) in adults: A position paper from the Home Artificial Nutrition and Chronic Intestinal Failure Special Interest Group of ESPEN. *Clinical Nutrition*. 2018;37(6, Part A):1794–7.
- [232.] Bond A, Huijbers A, Pironi L, Schneider SM, Wanten G, Lal S. Review article: diagnosis and management of intestinal failure-associated liver disease in adults. *Aliment Pharmacol Ther*. 2019;50(6):640–53.

- [233.] Pironi L. Translation of Evidence Into Practice With Teduglutide in the Management of Adults With Intestinal Failure due to Short-Bowel Syndrome: A Review of Recent Literature. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2020;44(6):968–78.
- [234.] Pither C, Duncan S, Gao R, és mtsai. Quality of Life and Performance Status Before and After Small Intestinal Transplantation. *Transplantation Proceedings.* 2014;46(6):2109–13.
- [235.] Pironi L, Baxter JP, Lauro A, és mtsai. Assessment of Quality of Life on Home Parenteral Nutrition and After Intestinal Transplantation Using Treatment-Specific Questionnaires. *American Journal of Transplantation.* 2012;12:S60–6.
- [236.] Ambrose T, Holdaway L, Smith A, és mtsai. The impact of intestinal transplantation on quality of life. *Clin Nutr.* 2020;39(6):1958–67.
- [237.] Lauro A, Pinna AD, Tossani E, és mtsai. Multimodal Surgical Approach for Adult Patients With Chronic Intestinal Pseudo-Obstruction: Clinical and Psychosocial Long-term Outcomes. *Transplant Proc.* 2018;50(1):226–33.
- [238.] Ceulemans LJ, Lomme C, Pirenne J, De Geest S. Systematic literature review on self-reported quality of life in adult intestinal transplantation. *Transplant Rev (Orlando).* 2016;30(2):109–18.
- [239.] Solar H, Ortega M, Gondolesi GE. Quality of life after intestinal transplantation. *Curr Opin Organ Transplant.* 2021;26(2):200–6.
- [240.] Sudan D. Cost and Quality of Life After Intestinal Transplantation. *Gastroenterology.* 2006;130(2):S158–62.
- [241.] Versleijen MWJ, Huisman-de Waal GJ, Kock MC, és mtsai. Arteriovenous Fistulae as an Alternative to Central Venous Catheters for Delivery of Long-Term Home Parenteral Nutrition. *Gastroenterology.* 2009;136(5):1577–84.
- [242.] Driessen W, Van Der Meijden W, Wanten G, Van Hoek F. Long-term patency rate of the translocated autologous saphenous vein versus prosthetic material in vascular access surgery for haemodialysis and parenteral nutrition. *J Vasc Access.* 2023;24(5):972–9.
- [243.] Mermel LA, Alang N. Adverse effects associated with ethanol catheter lock solutions: a systematic review. *J Antimicrob Chemother.* 2014;69(10):2611–9.
- [244.] Wolf J, Connell TG, Allison KJ, és mtsai. Treatment and secondary prophylaxis with ethanol lock therapy for central line-associated bloodstream infection in paediatric cancer: a randomised, double-blind, controlled trial. *Lancet Infect Dis.* 2018;18(8):854–63.
- [245.] Petersen J, Delaney JH, Brakstad MT, Rowbotham RK, Bagley CM. Silicone venous access devices positioned with their tips high in the superior vena cava are more likely to malfunction. *The American Journal of Surgery.* 1999;178(1):38–41.
- [246.] Smith C, Curtas S, Kleinbeck S, és mtsai. Clinical trial of interactive and videotaped educational interventions reduce infection, reactive depression, and rehospitalizations for sepsis in patients on home parenteral nutrition. *J Parenter Enteral Nutr.* 2003;27(2):137–45.
- [247.] Mermel LA, Allon M, Bouza E, és mtsai. Clinical Practice Guidelines for the Diagnosis and Management of Intravascular Catheter-Related Infection: 2009 Update by the Infectious Diseases Society of America. *Clinical Infectious Diseases.* 2009;49(1):1–45.
- [248.] Raad I. Intravascular-catheter-related infections. *The Lancet.* 1998;351(9106):893–8.
- [249.] Longuet P, Douard MC, Arlet G, Molina JM, Benoit C, Lepout C. Venous access port-related bacteremia in patients with acquired immunodeficiency syndrome or cancer: the reservoir as a diagnostic and therapeutic tool. *Clin Infect Dis.* 2001;32(12):1776–83.
- [250.] Hofmann-Preiss K, Becker A, Sailer S. Radiologic and clinical control of central venous indwelling catheters in HPN. *Infusionstherapie.* 1991;18(6):292–5.
- [251.] Van Rooden CJ, Tesselaar MET, Osanto S, Rosendaal FR, Huisman MV. Deep vein thrombosis associated with central venous catheters – a review. *Journal of Thrombosis and Haemostasis.* 2005;3(11):2409–19.
- [252.] Debourdeau P, Farge D, Beckers M, és mtsai. International clinical practice guidelines for the treatment and prophylaxis of thrombosis associated with central venous catheters in patients with cancer. *Journal of Thrombosis and Haemostasis.* 2013;11(1):71–80.
- [253.] Mitchell MD, Agarwal R, Hecht TEH, Umscheid CA. Nonpharmacologic interventions for prevention of catheter-related thrombosis: A systematic review. *Journal of Critical Care.* 2013;28(3):316.e9–316.e16.
- [254.] Kahn SR, Lim W, Dunn AS, és mtsai. Prevention of VTE in Nonsurgical Patients: Antithrombotic Therapy and Prevention of Thrombosis, 9th ed: American College of Chest Physicians Evidence-Based Clinical Practice Guidelines. *Chest.* 2012;141(2, Supplement):e195S–e226S.

- [255.] Gompelman M, Wertheim HFL, Bleeker-Rovers CP, Wanten GJA. Eradication of *Staphylococcus aureus* colonization by chronic use of mupirocin in patients on home parenteral nutrition. *Nutrition*. 2021;81:110985.
- [256.] Puiggròs C, Cuerda C, Virgili N, és mtsai. [Catheter occlusion and venous thrombosis prevention and incidence in adult home parenteral nutrition (HPN) programme patients.] *Nutrición hospitalaria: organo oficial de la Sociedad Española de Nutrición Parenteral y Enteral*. 2012;27(1):256–61.
- [257.] Valerio D, Hussey JK, Smith FW. Central vein thrombosis associated with intravenous feeding—a prospective study. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1981;5(3):240–2.
- [258.] Cuerda C, Joly F, Corcos O, és mtsai. Prospective study of catheter-related central vein thrombosis in home parenteral nutrition patients with benign disease using serial venous Doppler ultrasound. *Clin Nutr*. 2016;35(1):153–7.
- [259.] DI NISIO M, VAN SLUIS GL, BOSSUYT PMM, BÜLLER HR, PORRECA E, RUTJES AWS. Accuracy of diagnostic tests for clinically suspected upper extremity deep vein thrombosis: a systematic review. *Journal of Thrombosis and Haemostasis*. 2010;8(4):684–92.
- [260.] Kearon C, Kahn SR, Agnelli G, Goldhaber S, Raskob GE, Comerota AJ. Antithrombotic Therapy for Venous Thromboembolic Disease. *Chest*. 2008;133(6):454S–545S.
- [261.] Van Ommen CH, Tabbers MM. Catheter-related thrombosis in children with intestinal failure and long-term parenteral nutrition: How to treat and to prevent? *Thrombosis Research*. 2010;126(6):465–70.
- [262.] Kucher N. Deep-Vein Thrombosis of the Upper Extremities. *N Engl J Med*. 2011;364(9):861–9.
- [263.] Grant J. Recognition, prevention, and treatment of home total parenteral nutrition central venous access complications. *JPEN J Parenter Enteral Nutr*. 2002;26(5 Suppl):S21–8
- [264.] Mitchell MD, Anderson BJ, Williams K, Umscheid CA. Heparin flushing and other interventions to maintain patency of central venous catheters: a systematic review. *Journal of Advanced Nursing*. 2009;65(10):2007–21.
- [265.] Kerner JA, Garcia-Careaga MG, Fisher AA, Poole RL. Treatment of Catheter Occlusion in Pediatric Patients. *J Parenter Enteral Nutr* 2006;30(1S).
- [266.] Baskin JL, Pui CH, Reiss U, és mtsai. Management of occlusion and thrombosis associated with long-term indwelling central venous catheters. *The Lancet*. 2009;374(9684):159–69.
- [267.] Van Miert C, Hill R, Jones L. Interventions for restoring patency of occluded central venous catheter lumens. *Cochrane Database of Systematic Reviews*. 2012;2018(12).
- [268.] Dibb M, Teubner A, Theis V, Shaffer J, Lal S. Review article: the management of long-term parenteral nutrition. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*. 2013;37(6):587–603.
- [269.] Cavicchi M, Beau P, Crenn P, Degott C, Messing B. Prevalence of Liver Disease and Contributing Factors in Patients Receiving Home Parenteral Nutrition for Permanent Intestinal Failure. *Ann Intern Med*. 2000;132(7):525–32.
- [270.] Salvino R, Ghanta R, Seidner DL, Mascha E, Xu Y, Steiger E. Liver Failure Is Uncommon in Adults Receiving Long-Term Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 2006;30(3):202–8.
- [271.] LLOYD DAJ, VEGA R, BASSETT P, FORBES A, GABE SM. Survival and dependence on home parenteral nutrition: experience over a 25-year period in a UK referral centre. *Alimentary Pharmacology & Therapeutics*. 2006;24(8):1231–40.
- [272.] Clarke PJ, Ball MJ, Kettlewell MGW. Liver Function Tests in Patients Receiving Parenteral Nutrition. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition*. 1991;15(1):54–9.
- [273.] Ito Y, Shils ME. Liver Dysfunction Associated with Long-Term Total Parenteral Nutrition in Patients with Massive Bowel Resection. *J Parenter Enteral Nutr*. 1991;15(3):271–6.
- [274.] Chan S, McCowen KC, Bistrrian BR, és mtsai. Incidence, prognosis, and etiology of end-stage liver disease in patients receiving home total parenteral nutrition. *Surgery*. 1999;126(1):28–34.
- [275.] Luman W, Shaffer JL. Prevalence, outcome and associated factors of deranged liver function tests in patients on home parenteral nutrition. *Clinical Nutrition*. 2002;21(4):337–43.
- [276.] Sasdelli AS, Agostini F, Pazzeschi C, Guidetti M, Lal S, Pironi L. Assessment of Intestinal Failure Associated Liver Disease according to different diagnostic criteria. *Clinical Nutrition*. 2019;38(3):1198–205.
- [277.] Naini BV, Lassman CR. Total parenteral nutrition therapy and liver injury: a histopathologic study with clinical correlation. *Human Pathology*. 2012;43(6):826–33.
- [278.] Van Gossum A, Pironi L, Messing B, és mtsai. Transient Elastography (FibroScan) Is Not Correlated With Liver Fibrosis but With Cholestasis in Patients With Long-Term Home Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr*. 2015;39(6):719–24.

- [279.] Huijbers A, Koggel LM, Bronkhorst C, Verheij J, Wanten GJA. Systematic Review: Noninvasive Assessments of Intestinal Failure–Associated Liver Disease in the Adult Population. *J Parenter Enteral Nutr.* 2019;43(5):615–26.
- [280.] Beath SV, Davies P, Papadopoulou A, és mtsai. Parenteral nutrition–Related cholestasis in postsurgical neonates: Multivariate analysis of risk factors. *Journal of Pediatric Surgery.* 1996;31(4):604–6.
- [281.] Hermans D, Talbotec C, Lacaille F, Goulet O, Ricour C, Colomb V. Early Central Catheter Infections May Contribute to Hepatic Fibrosis in Children Receiving Long-term Parenteral Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2007;44(4):459–63.
- [282.] Clare A, Teubner A, Shaffer JL. What information should lead to a suspicion of catheter sepsis in HPN? *Clinical Nutrition.* 2008;27(4):552–6.
- [283.] Bajaj JS, Reddy KR, O’Leary JG, és mtsai. Serum Levels of Metabolites Produced by Intestinal Microbes and Lipid Moieties Independently Associated With Acute-on-Chronic Liver Failure and Death in Patients With Cirrhosis. *Gastroenterology.* 2020;159(5):1715–1730.e12.
- [284.] Cazals-Hatem D, Billiauws L, Rautou P, és mtsai. Ultra-short bowel is an independent risk factor for liver fibrosis in adults with home parenteral nutrition. *Liver International.* 2018;38(1):174–82.
- [285.] Koelfat KVK, Huijbers A, Schaap FG, és mtsai. Low circulating concentrations of citrulline and FGF19 predict chronic cholestasis and poor survival in adult patients with chronic intestinal failure: development of a Model for End-Stage Intestinal Failure (MESIF risk score). *The American Journal of Clinical Nutrition.* 2019;109(6):1620–9.
- [286.] Picot D, Layec S, Dussaulx L, Trivin F, Thibault R. Chyme reinfusion in patients with intestinal failure due to temporary double enterostomy: A 15-year prospective cohort in a referral centre. *Clinical Nutrition.* 2017;36(2):593–600.
- [287.] Ahmed S, Innes JK, Calder PC. Influence of different intravenous lipid emulsions on fatty acid status and laboratory and clinical outcomes in adult patients receiving home parenteral nutrition: A systematic review. *Clin Nutr.* 2021;40(3):1115–22.
- [288.] Klek S, Szczepanek K, Scislo L, és mtsai. Intravenous lipid emulsions and liver function in adult chronic intestinal failure patients: results from a randomized clinical trial. *Nutrition.* 2018;55–56:45–50.
- [289.] Kirk C, Haigh L, Thompson NP, Pearce M, Jones DE, Mathers JC. The effects of different parenteral nutrition lipid formulations on clinical and laboratory endpoints in patients receiving home parenteral nutrition: A systematic review. *Clinical Nutrition.* 2022;41(1):80–90.
- [290.] Klek S, Chambrier C, Singer P, és mtsai. Four-week parenteral nutrition using a third generation lipid emulsion (SMOFlipid) – A double-blind, randomised, multicentre study in adults. *Clinical Nutrition.* 2013;32(2):224–31.
- [291.] Chen CY, Tsao PN, Chen HL, Chou HC, Hsieh WS, Chang MH. Ursodeoxycholic acid (UDCA) therapy in very-low-birth-weight infants with parenteral nutrition-associated cholestasis. *The Journal of Pediatrics.* 2004;145(3):317–21.
- [292.] Beau P, Labat-Labourdette J, Ingrand P, Beauchant M. Is ursodeoxycholic acid an effective therapy for total parenteral nutrition-related liver disease? *Journal of Hepatology.* 1994;20(2):240–4.
- [293.] Spencer AU, Yu S, Tracy TF, és mtsai. Parenteral Nutrition–Associated Cholestasis in Neonates: Multivariate Analysis of the Potential Protective Effect of Taurine. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition.* 2005;29(5):337–44.
- [294.] Bowyer BA, Miles JM, Haymond MW, Fleming CR. L-Carnitine therapy in home parenteral nutrition patients with abnormal liver tests and low plasma carnitine concentrations. *Gastroenterology.* 1988;94(2):434–8.
- [295.] Buchman AL, Dubin M, Jenden D, és mtsai. Lecithin increases plasma free choline and decreases hepatic steatosis in long-term total parenteral nutrition patients. *Gastroenterology.* 1992;102(4):1363–70.
- [296.] Buchman AL, Ament ME, Sohel M, és mtsai. Choline Deficiency Causes Reversible Hepatic Abnormalities in Patients Receiving Parenteral Nutrition: Proof of a Human Choline Requirement: A Placebo-Controlled Trial. *J Parenter Enteral Nutr.* 2001;25(5):260–8.
- [297.] Schwartz LK, O’Keefe SJD, és mtsai. Long-term teduglutide for the treatment of patients with intestinal failure associated with short bowel syndrome. *Clinical and Translational Gastroenterology* 2016;7(2).
- [298.] Roslyn JJ, Pitt HA, Mann LL, Ament ME, DenBesten L. Gallbladder Disease in Patients on Long-Term Parenteral Nutrition. *Gastroenterology.* 1983;84(1):148–54.
- [299.] Lapidus A, Einarsson C. Bile Composition in Patients with Ileal Resection Due to Crohn’s Disease: Inflammatory Bowel Diseases. 1998;4(2):89–94.
- [300.] Messing B, Bories C, Kunstlinger F, Bernier JJ. Does total parenteral nutrition induce gallbladder sludge formation and lithiasis? *Gastroenterology.* 1983;84(5):1012–9.

- [301.] Manji N, Bistrrian BR, Mascioli EA, Benotti PA, Blackburn GL. Gallstone Disease in Patients with Severe Short Bowel Syndrome Dependent on Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr.* 1989;13(5):461–4.
- [302.] Dawes LG, Laut HC, Woodruff M. Decreased bile acid synthesis with total parenteral nutrition. *The American Journal of Surgery.* 2007;194(5):623–7.
- [303.] Pakula R, Konikoff FM, Moser AM, és mtsai. The effects of short term lipid infusion on plasma and hepatic bile lipids in humans. *Gut.* 1999;45(3):453.
- [304.] Rubin M, Halpern Z, Charach G, és mtsai. Effect of lipid infusion on bile composition and lithogenicity in patients without cholesterol gall stones. *Gut.* 1992;33(10):1400.
- [305.] Wu ZS, Yu L, Lin YJ, és mtsai. Rapid intravenous administration of amino acids prevents biliary sludge induced by total parenteral nutrition in humans. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery.* 2000;7(5):504–9.
- [306.] Cariati A, Piomalli E. Could omega-3 fatty acid prolonged intake reduce the incidence of symptomatic cholesterol gallstones disease? *Clinical Nutrition.* 2013;32(3):486–7.
- [307.] Prescott WA, Btaiche IF. Sincalide in patients with parenteral nutrition-associated gallbladder disease. *Ann Pharmacother.* 2004;38(11):1942–5.
- [308.] Boncompain-Gérard M, Robert D, Fouque D, Hadj-Aïssa A. Renal function and urinary excretion of electrolytes in patients receiving cyclic parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2000;24(4):234–9.
- [309.] Agostini F, Sasdelli AS, Guidetti M, Comai G, La Manna G, Pironi L. Outcome of kidney function in adults on long-term home parenteral nutrition for chronic intestinal failure. *Nutrition.* 2019;60:212–6.
- [310.] Buchman AL, Moukarzel A, Ament ME, és mtsai. Serious Renal Impairment Is Associated With Long-Term Parenteral Nutrition. *J Parenter Enteral Nutr.* 1993;17(5):438–44.
- [311.] Nightingale JM, Lennard-Jones JE, Gertner DJ, Wood SR, Bartram CI. Colonic preservation reduces need for parenteral therapy, increases incidence of renal stones, but does not change high prevalence of gall stones in patients with a short bowel. *Gut.* 1992;33(11):1493.
- [312.] Rudziński M, Ławiński M, Gradowski Ł, és mtsai. Kidney stones are common in patients with short-bowel syndrome receiving long-term parenteral nutrition: A predictive model for urolithiasis. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2022;46(3):671–7.
- [313.] Smith LH, Fromm H, Hofmann AF. Acquired Hyperoxaluria, Nephrolithiasis, and Intestinal Disease: Description of a Syndrome. *N Engl J Med.* 1972;286(26):1371–5.
- [314.] Fakhouri F. Crystals from fat. *Nephrology Dialysis Transplantation.* 2002;17(7):1348–50.
- [315.] Nightingale J, Woodward JM. Guidelines for management of patients with a short bowel. *Gut.* 2006;55(suppl 4):iv1–12.
- [316.] Pironi L, Morselli Labate AM, Pertkiewicz M, és mtsai. Prevalence of bone disease in patients on home parenteral nutrition. *Clinical Nutrition.* 2002;21(4):289–96.
- [317.] Fan S, Ni X, Wang J, Zhang Y, és mtsai. High Prevalence of Suboptimal Vitamin D Status and Bone Loss in Adult Short Bowel Syndrome Even After Weaning Off Parenteral Nutrition. *Nutrition in Clinical Practice.* 2017;32(2):258–65.
- [318.] Parreiras-e-Silva LT, De Araújo IM, Elias J, és mtsai. Osteoporosis and Hepatic Steatosis: 2 Closely Related Complications in Short-Bowel Syndrome. *J Parenter Enteral Nutr.* 2020;44(7):1271–9.
- [319.] Nygaard L, Skallerup A, Olesen SS, és mtsai. Osteoporosis in patients with intestinal insufficiency and intestinal failure: Prevalence and clinical risk factors. *Clinical Nutrition.* 2018;37(5):1654–60.
- [320.] Haderslev K, Tjellesen L, Haderslev P, Staun M. Assessment of the longitudinal changes in bone mineral density in patients receiving home parenteral nutrition. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition.* 2004;28(5):289–94.
- [321.] Pironi L, Tjellesen L, De Francesco A, és mtsai. Bone mineral density in patients on home parenteral nutrition: a follow-up study. *Clinical Nutrition.* 2004;23(6):1288–302.
- [322.] Napartivaumnuay N, Gramlich L. The prevalence of vitamin d insufficiency and deficiency and their relationship with bone mineral density and fracture risk in adults receiving long-term home parenteral nutrition. *Nutrients.* 2017;9(5):481.
- [323.] Seidner DL. Parenteral Nutrition-Associated Metabolic Bone Disease. *J Parenter Enteral Nutr.* 2002;26(5S).
- [324.] Buchman AL, Moukarzel A. Metabolic bone disease associated with total parenteral nutrition. *Clinical Nutrition.* 2000;19(4):217–31.
- [325.] Pironi L, Agostini F. Metabolic bone disease in long-term home parenteral nutrition in adults. In: Bozzetti F, Staun M, Gossum AV, szerkesztő. *Home parenteral nutrition. 2. kiad. UK: CABI; 2015;171–84.*

- [326.] Berkelhammer C, Wood RJ, Sitrin MD. Inorganic phosphorus reduces hypercalciuria during total parenteral nutrition by enhancing renal tubular calcium absorption. *J Parenter Enteral Nutr.* 1998;22(3):142–6.
- [327.] Verhage AH, Cheong WK, Allard JP, Jeejeebhoy KN. Increase in Lumbar Spine Bone Mineral Content in Patients on Long-Term Parenteral Nutrition Without Vitamin D Supplementation. *J Parenter Enteral Nutr.* 1995;19(6):431–6.
- [328.] Ellegård L, Kurlberg G, Bosaeus I. High prevalence of vitamin D deficiency and osteoporosis in out-patients with intestinal failure. *Clinical Nutrition.* 2013;32(6):983–7.
- [329.] Grenade N, Kosar C, Steinberg K, Avitzur Y, Wales PW, Courtney-Martin G. Use of a Loading Dose of Vitamin D for Treatment of Vitamin D Deficiency in Patients With Intestinal Failure. *J Parenter Enteral Nutr.* 2017;41(3):512–6.
- [330.] Haderslev KV, Tjellesen L, Sorensen HA, Staun M. Effect of cyclical intravenous clodronate therapy on bone mineral density and markers of bone turnover in patients receiving home parenteral nutrition. *The American Journal of Clinical Nutrition.* 2002;76(2):482–8.
- [331.] Pastore S, Londero M, Barbieri F, Di Leo G, Paparazzo R, Ventura A. Treatment with pamidronate for osteoporosis complicating long-term intestinal failure. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2012;55(5):615–8.
- [332.] Raman M, Aghdassi E, Baun M, és mtsai. Metabolic Bone Disease in Patients Receiving Home Parenteral Nutrition: A Canadian Study and Review. *Journal of Parenteral and Enteral Nutrition.* 2006;30(6):492–6.
- [333.] Szczepanek K, Pedziwiatr M, Klek S. Denosumab Improves Bone Mineral Density in Patients With Intestinal Failure Receiving Home Parenteral Nutrition: Results From a Randomized, Controlled Clinical Trial. *J Parenter Enteral Nutr.* 2018;42(3):652–7.
- [334.] Pazianas M, Compher C, Schiavone-Gatto P, Kinosian BP. Intestinal Failure-Associated Metabolic Bone Diseases and Response to Teriparatide. *Nut in Clin Prac.* 2006;21(6):605–9.
- [335.] Cohen-Solal M, Baudoin C, Joly F, és mtsai. Osteoporosis in patients on long-term home parenteral nutrition: a longitudinal study. *Journal of Bone and Mineral Research.* 2003;18(11):1989–94
- [336.] Buchholz BM, Rüländ A, Kiefer N, és mtsai. Conception, Pregnancy, and Lactation Despite Chronic Intestinal Failure Requiring Home Parenteral Nutrition. *Nut in Clin Prac.* 2015;30(6):807–14.
- [337.] Billiauws L, Armengol Debeir L, és mtsai. Pregnancy is possible on long-term home parenteral nutrition in patients with chronic intestinal failure: Results of a long term retrospective observational study. *Clin Nutr.* 2017;36(4):1165–9.
- [338.] Bond A, Vasant DH, Gashau W, és mtsai. Managing Successful Pregnancies in Patients with Chronic Intestinal Failure on Home Parenteral Nutrition: Experience from a UK National Intestinal Failure Unit. *JGLD.* 2017;26(4):375–9.
- [339.] Theilla M, Ławiński M, Cohen J, és mtsai. Safety of home parenteral nutrition during pregnancy. *Clinical Nutrition.* 2017;36(1):288–92.
- [340.] van der Woude CJ, Ardizzone S, Bengtson MB, és mtsai. The Second European Evidenced-Based Consensus on Reproduction and Pregnancy in Inflammatory Bowel Disease. *Journal of Crohn's and Colitis.* 2015;9(2):107–24.
- [341.] Dreesen M, Foulon V, Vanhaecht K, De Pourcq L, Hiele M, Willems L. Guidelines recommendations on care of adult patients receiving home parenteral nutrition: A systematic review of global practices. *Clinical Nutrition.* 2012;31(5):602–8.
- [342.] Organization WH. Constitution the World Health Organization. *WHO chron.* 1947;1:29–41.
- [343.] Baxter JP, Fayers PM, McKinlay AW. The clinical and psychometric validation of a questionnaire to assess the quality of life of adult patients treated with long-term parenteral nutrition. *JPEN J Parenter Enteral Nutr.* 2010;34(2):131–42.
- [344.] Baxter JP, Fayers PM, Bozzetti F, és mtsai. An international study of the quality of life of adult patients treated with home parenteral nutrition. *Clinical Nutrition.* 2019;38(4):1788–96.
- [345.] Norsa L, Goulet O, Alberti D, és mtsai. Nutrition and Intestinal Rehabilitation of Children With Short Bowel Syndrome: A Position Paper of the ESPGHAN Committee on Nutrition. Part 2: Long-Term Follow-Up on Home Parenteral Nutrition. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition.* 2023;77(2):298–314.
- [346.] Egészségügyi szakmai irányelv – A terápiás/klinikai dietetikus tevékenységeiről az alap- és szakellátásban. [https://neak.gov.hu/pfile/file?path=/letoltheto/EOSZEF\\_letoltheto\\_doku/001485-2020\\_A\\_terapias\\_klinikai\\_dietetikus\\_tevékenysegeirol\\_az\\_alap\\_es\\_szakellatasban&inline=true](https://neak.gov.hu/pfile/file?path=/letoltheto/EOSZEF_letoltheto_doku/001485-2020_A_terapias_klinikai_dietetikus_tevékenysegeirol_az_alap_es_szakellatasban&inline=true)

## X. FEJLESZTÉS MÓDSZERE

### 1. Fejlesztőcsoport megalakulása, a fejlesztési folyamat és a feladatok dokumentálásának módja

Az egészségügyi szakmai irányelv kidolgozását az Egészségügyi Szakmai Kollégium Gasztroenterológia és Hepatológia Tagozat kezdeményezte. A fejlesztés megkezdésekor a Tagozat elnöke a Magyar Mesterséges Táplálási Társaság és a Magyar Gasztroenterológiai Társaság vezetőségének és elnökségének javaslatára kijelölte az irányelvfejlesztés felelősét és a fejlesztőcsoport tagjait. Az egészségügyi szakmai irányelvfejlesztés fő felelőse meghatározta a tagok feladatait. Az egészségügyi szakmai irányelv kialakítása a tagok egyéni munkáján és többszöri konzultáción keresztül valósult meg. Az eljárás a releváns nemzetközi irányelvek áttekintésével és intenzív irodalomkereséssel kezdődött, a naprakész ajánlások megfogalmazása és a szakmailag indokolt tartalombővítés megvalósítása érdekében. A fejlesztési folyamat során kommunikáltak egymással a szakemberek, illetve kéthavi rendszerességgel strukturált formában az addig elkészült munkáról, illetve a folyamatról visszajelzést adtak.

### 2. Irodalomkeresés, szelekció

A felhasznált nemzetközi irányelvek irodalomjegyzékeiben, valamint a MEDLINE, Cochrane és EMBASE adatbázisokban megtalálható, az utóbbi 10–15 éves periódusban megjelent releváns közleményeket összefoglaló nemzetközi szakmai ajánlásokat használtuk fel az egészségügyi szakmai irányelv fejlesztéséhez. A keresés az alábbi keresőszavakkal, azok különböző változataival és kombinációival történt: intestinal failure, home parenteral nutrition, short bowel syndrome, pediatric, treatment, medical, surgery, transplantation, central line.

### 3. Felhasznált bizonyítékok erősségének, hiányosságainak leírása (kritikus értékelés, „bizonyíték vagy ajánlás mátrix”), bizonyítékok szintjének meghatározási módja

Az egészségügyi szakmai irányelv fejlesztése a külföldi irányelvek adaptációjával és az eredeti evidenciák feldolgozásával történt, amelyekben a bizonyítékok erősségi szintjének meghatározása a SIGN módszertanon alapult (lásd Bizonyítékok szintje [3, 4]). A hazai egészségügyi szakmai irányelv is ezt a módszertant követi, melynek segítségével megállapításra kerültek a bizonyítékok megbízhatósági szintjei. A nemzetközi irányelvek által megállapított bizonyítékerősségi szinteket a fejlesztőcsoport elfogadta.

### 4. Ajánlások kialakításának módszere

Az egészségügyi szakmai irányelv fejlesztése a külföldi irányelvek adaptációjával és az eredeti evidenciák feldolgozásával történt. A fejlesztőcsoport mindig ellenőrizte a bizonyítékok hazai viszonyok közötti relevanciáját. Amennyiben a bizonyíték nem a magyarországi viszonyoknak megfelelő kiindulási adatokra támaszkodott, ott a fejlesztőcsoport konszenzusa volt mérvadó.

### 5. Véleményezés módszere

A különböző fejezetek megírása, valamint a részfolyamatok befejezése során a szerzők egymás munkáit többlépcsős folyamat során véleményezték és módosításokra tettek javaslatot, mely korrigálását követően újabb véleményezésre, majd pontosításra került sor, ezt követően került az irányelv véglegesítésre. Az egészségügyi szakmai irányelv szakmai tartalmának összeállítását követően megküldésre került az ellátási folyamatban érintett véleményező Egészségügyi Szakmai Kollégium tagozatainak, a visszaérkező javaslatok beillesztésre kerültek az irányelv szövegébe, vagy azok alapján módosításra került a dokumentum, amennyiben az irányelvfejlesztők egyetértettek azok tartalmával.

### 6. Független szakértői véleményezés módszere

Nem került bevonásra.

## XI. MELLÉKLET

### 1. Alkalmazást segítő dokumentumok

#### 1.1. Betegtájékoztató, oktatási anyagok

##### Használati útmutató

Független prediktorok számítása:

- Karnofsky performance status  
(<https://www.mdcalc.com/calc/3168/karnofsky-performance-status-scale>)
- Glasgow prognostic score: C-reaktív protein- és albuminszint alapján

| Szérumszint                        | Pont |
|------------------------------------|------|
| CRP < 10 mg/l és albumin > 35g/l   | 0    |
| CRP > 10 mg/l vagy albumin < 35g/l | 1    |
| CRP > 10 mg/l és albumin < 35g/l   | 2    |

- primer tumor elhelyezkedése (ovárium, tápcsatorna, egyéb) és metasztázis jelenléte (igen/nem)

A három különböző prediktor értékét a felső pontskálára vetítve (a prediktorhoz tartozó egyenesre az adott értéknél állított merőleges és a felső pontskála metszéspontja) kiadja a prediktorok pontértékét. Ezt a 3 számot összeadva, és az alsó „total points” skálán elhelyezve, az ettől az értéktől lefelé húzott merőleges kiadja a medián-, a 3 és 6 hónapos túlélést.

Példa:

Karnofsky score 70, metastatizáló GI tumor, Glasgow prognostic score 2 esetén a részpontok rendre: 0+55+90=145. Ezt az alsó total points skáláról extrapolálva a medián túlélés közel 3 hónap, a 3 hónapos túlélés közelítőleg 50%, a 6 hónapos 15%.

#### 1.2. Tevékenységsorozat elvégzésekor használt ellenőrző kérdőívek, adatlapok

Nem készültek.

#### 1.3. Táblázatok

**1. táblázat:** ESPEN adatbázis (2022. április), benignus betegség miatt OPT-kezelésen lévő IBE-betegek aránya patofiziológiai szempontok alapján csoportosítva [1].

|                               | Felnőtt-esetszám (%) | Gyermek-esetszám (%) |
|-------------------------------|----------------------|----------------------|
| <b>Rövidbél-szindróma</b>     | <b>1880 (64,4%)</b>  | <b>265 (50,6%)</b>   |
| – Mezenterialis keringészavar | 28,2%                | 5,5%                 |
| – Crohn-betegség              | 28,1%                |                      |
| – Műtéti szövődmény           | 17,9%                |                      |
| – Irradiációs enteritisz      | 6,7%                 |                      |
| – Volvulus                    | 3,8%                 | 24,0%                |
| – Adhéziók                    | 2,4%                 |                      |
| – Intesztinális malformáció   |                      | 27,7%                |
| – Nekrotizáló enterokolitisz  |                      | 16,6%                |
| – Egyéb                       | 10,9%                | 26,2%                |
| <b>Motilitászavar</b>         | <b>510 (17,5%)</b>   | <b>145 (27,7%)</b>   |
| – CIPO – elsődleges           | 51,7%                | 60,4%                |
| – Kollagénbetegségek          | 13,3%                |                      |
| – Műtéti szövődmény           | 11,7%                |                      |
| – CIPO – másodlagos           | 9,1%                 | 18,7%                |
| – Idegrendszeri betegségek    | 3,6%                 | 5,2%                 |
| – Egyéb                       | 10,6%                | 15,7%                |

|   | Felnőtt-esetszám (%) | Gyermek-esetszám (%) |
|---|----------------------|----------------------|
| <b>Kiterjedt vékonybélnyálkahártya-betegségek</b> | <b>199 (6,8%)</b>    | <b>114 (21,8%)</b>   |
| – Crohn-betegség                                  | 32,5%                | 1,8%                 |
| – Irradiációs enteritisz                          | 18,4%                |                      |
| – Autoimmun vékonybélbetegségek                   | 8,3%                 | 6,3%                 |
| – Kemoterápia okozta enteritisz                   | 5,3%                 |                      |
| – CVID  | 5,3%                 | 1,8%                 |
| – Coeliakia                                       | 4,9%                 |                      |
| – Egyéb örökletes nyálkahártya-betegség           | 3,4%                 | 24,3%                |
| – Nyirokértágulat                                 | 2,9%                 | 3,6%                 |
| – Veleszületett bélboholy-atrófia                 | 2,9%                 | 19,8%                |
| – Tufting enteropátia                             |                      | 18,0%                |
| – Egyéb   | 16,1%                | 24,4%                |
| <b>Bélsípolyok</b>                                | <b>203 (7,0%)</b>    |                      |
| – Műtéti szövődmény                               | 45,8%                |                      |
| – Crohn-betegség                                  | 33,2%                |                      |
| – Irradiációs enteritisz                          | 5,8%                 |                      |
| – Adhéziók  | 2,1%                 |                      |
| – Egyéb   | 13,1%                |                      |
| <b>Mechanikus elzáródások</b>                     | <b>127 (4,3%)</b>    |                      |
| – Irradiációs enteritisz                          | 38,3%                |                      |
| – Adhéziók  | 29,0%                |                      |
| – Crohn-betegség                                  | 13,1%                |                      |
| – Műtéti szövődmény                               | 7,5%                 |                      |
| – Egyéb   | 12,1%                |                      |

**2. táblázat:** IBE súlyosság szerinti beosztása felnőtt betegekben [9].

| IVP típusa   | IVP mennyisége (ml/nap) |           |           |        |
|--|-------------------------|-----------|-----------|--------|
|  | < 1000                  | 1001–2000 | 2001–3000 | > 3000 |
| FE   | FE1                     | FE2       | FE3       | FE4    |
| PT   | PT1                     | PT2       | PT3       | PT4    |
| OPT leállításának esélye                                       |                         |           |           |        |
| – PT1 > FE (bármilyen mennyiség), PT2, PT3 és PT4              |                         |           |           |        |
| – FE (bármilyen mennyiség) = PT2 = PT3 = PT4 (> 1000 ml/nap)   |                         |           |           |        |
| Mortalitás felnőttekben  |                         |           |           |        |
| – FE (bármilyen mennyiség) < bármilyen mennyiségű PT           |                         |           |           |        |
| – nincs különbség PN-mennyiségek között                        |                         |           |           |        |
| IFALD, cholestasis vagy májelégtelenség felnőttekben:          |                         |           |           |        |
| – FE (bármilyen mennyiség) = PT1                               |                         |           |           |        |
| – PT4 > PT3 > PT2 > PT1  |                         |           |           |        |
| Centrális vénás kanülhöz társuló véráramfertőzés felnőttekben: |                         |           |           |        |
| – FE (bármilyen mennyiség) = PT1                               |                         |           |           |        |
| – PT4 > PT3 > PT2 > PT1  |                         |           |           |        |

**3. táblázat:** Az OPT keretén belül hazabocsátott betegek esetén kötelezően felméréndő tényezők [216].

|  |
|--|
| <p>A beteg fizikai, pszichológiai, érzelmi, orvosi alkalmassága és stabilitása.</p> <p>Stabil PT-rezsim – stabilan beállított PT-adagolás.</p> <p>Az elvárt otthonápolási és támogatási szint rendelkezésre állása.</p> <p>A beteg mindennapi aktivitásának, életmódjának ismerete.</p> <p>Rehabilitációs lehetőség.</p> <p>Életminőségbeli javulási potenciál/lehetőség.</p> <p>Az önellátásra való képesség/az OPT önálló elvégzésének képessége (beteg/gondozó).</p> <p>Az otthonápoló szolgálat tudásának és tapasztalatának felmérése (nem önellátó beteg esetén).</p> <p>Alapvető biztonsági háttér, felszereltség, általános tisztasági elvárások/eljárások a beteg otthonában.</p> <p>Extra kiegészítők (infúziós pumpa, hátizsák kórházi ágy, infúziós állván stb.) iránti igény.</p> <p>A tápszer és egyéb eszközöket szállító egészségügyi szolgáltató/otthoni gondozói/ápolási szolgálat.</p> <p>A használt eszközök visszavételének megoldottsága – Infúziók, kiegészítők, szolgáltatás anyagi hátterének biztosítotttsága.</p> <p>Tapasztalt otthonápoló 0–24 telefonos elérhetősége.</p> <p>A hazabocsátás utáni szükséges/lehetséges követés.</p> <p>Gyógyszerfelírás és részletes adagolási útmutató.</p> |
|--|

**4. táblázat:** Kórházi elbocsátásra kerülő betegek és gondozók OPT oktatási programjának tartalma [20–22].

|   |
|---|
| <p><b>OPT kezelés indikációja:</b> rövid és/vagy hosszú távú célok és az OPT kezelés rendje.</p> <p><b>Tájékoztatót beleegyezéssel kapcsolatos kérdések.</b></p> <p><b>A házi ápoló szerepe: parenterális készítmények, eszközök, készletek és szükség esetén ápolás biztosítása.</b></p> <p><b>A tanulási képességek és az önellátásra és önellenőrzésre való készség meghatározása.</b></p> <p>– Ha alkalmazható: készítsen ellenőrző listát az elért kompetenciákról.</p> <p><b>Bizonyítékokon alapuló írásos irányelvek és eljárások áttekintése, kiegészítve szóbeli utasításokkal.</b></p> <p><b>A házi ápolási környezet</b></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Általános tisztaság (például: Van-e tiszta terület az aszeptikus/steril eljárásokhoz?).</li> <li>2. Állatok jelenléte.</li> <li>3. Alapvető otthoni biztonság (telefonos hozzáférés, tiszta tároló a készletek számára, dedikált hűtőszekrény, fürdőszoba/WC, tiszta vízellátás stb.).</li> </ol> <p><b>Katétergondozás</b></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Fertőzéskontroll és -megelőzés alapelvei (beleértve az aszeptikus technikákat).</li> <li>– Katéterrel kapcsolatos szövődmények megelőzése, felismerése és kezelése.</li> <li>– Beültetési hely kezelése.</li> </ul> <p><b>Tápinfúziók, adalékanyagok (pl. szivárgás, címkék, csapadék, szín), kiegészítő eszközök és (gyógyszer) készletek tárolása, kezelése, ellenőrzése</b></p> <p>Ha alkalmazható:</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>– Vitaminok, nyomelemek vagy egyéb adalékok biztonságos hozzáadása.</li> <li>– HPN biztonságos alkalmazása.</li> <li>– Eszközök csatlakoztatása és leválasztása a centrális vénás kanülről.</li> <li>– Infúzió előtti/utáni öblítés.</li> <li>– Az aszeptikus technikákkal kapcsolatos jártasság ismételt ellenőrzése.</li> </ul> <p><b>Pumpa használata, programozása, karbantartása és hibaelhárítása.</b></p> <p><b>Nem fertőzőes eredetű szövődmények vagy problémák megelőzése, felismerése és kezelése.</b></p> <p><b>A leggyakoribb hibák.</b></p> <p><b>OPT-központ és házi ápolói szolgálat kapcsolattartási és az elbocsátás utáni támogatási lehetőségei.</b></p> <p><b>OPT-önellenőrzés.</b></p> <p><b>Kísérő gyógyszeres terápia és adagolási mód (teljes kezelési útmutató).</b></p> |
|---|

**5. táblázat:** Betegparaméterek, az ellenőrzési gyakoriság és helye [32, 33]

| Paraméter   | Gyakoriság  | Hely   |
|---|---|--|
| Általános állapot, testhő   | Naponta, ha az állapota instabil; hetente kétszer, majd hetente, ha stabil  | Otthon<br>Beteg/gondozó  |
| Testsúly  | Naponta, ha az állapota instabil; hetente kétszer, majd hetente, ha stabil  | Kórházban (ambuláns kontroll),<br>Otthon: beteg/gondozó        |
| BMI*  | Havonta   | Kórházban (ambuláns kontroll)<br>Otthoni szakápoló             |
| Folyadékgyensúly<br>– vizeletmennyiség<br>– sztómahozam<br>– széklet száma, állaga<br>– ödéma jelenléte   | Az adott paraméter és az ellenőrzés gyakorisága, a bélelégtelesség okától és az állapotstabilitástól függ<br>Magas sztómahozam esetén naponta, hetente kétszer, majd hetente, ha stabil | Otthoni szakápoló<br>Beteg/gondozó az OPT program képzés során |
| Kanülkilépési pont  | Naponta   | Otthoni szakápoló<br>Beteg/gondozó az OPT-program képzés során |
| Teljes vérkép<br>CRP<br>Glükóz<br>Szérum- és vizelelektrolitok (Na, Cl, K, Mg, Ca, P<br>Karbamid, kreatinin<br>Bikarbonát<br>Általános vizeletvizsgálat | Az adott paraméter és az ellenőrzés gyakorisága az OPT-hez vezető kórállapottól és a beteg stabilitásától függ<br>Hetente, stabil állapot esetén havonta, 3–4 havonta                   | Területen<br>Minden vizitnél ellenőrizni                       |
| Albumin és prealbumin   | Havonta, stabil állapot esetén 3–4 havonta  | Területen<br>Minden vizitnél ellenőrizni                       |
| Májfunkciós vizsgálat, INR  | Havonta, stabil állapot esetén 3–4 havonta  | Területen<br>Minden vizitnél ellenőrizni                       |
| Máj-ultrahang   | Évente  | Kórházban  |
| Folsav, B12-, A- és E-vitamin   | 6–12 havonta  | Adagolás otthon/kórházban                                      |
| Ferritin, vas   | 6–12 havonta  | Adagolás otthon/kórházban                                      |
| 25-hidroxi-D-vitamin  | 6–12 havonta  | Adagolás otthon/kórházban                                      |
| Cink, réz, szelén   | 6–12 havonta  | Adagolás kórházban   |
| Mangán  | Évente  | Adagolás kórházban   |
| DEXA  | 12–18 havonta   | Kórházban  |

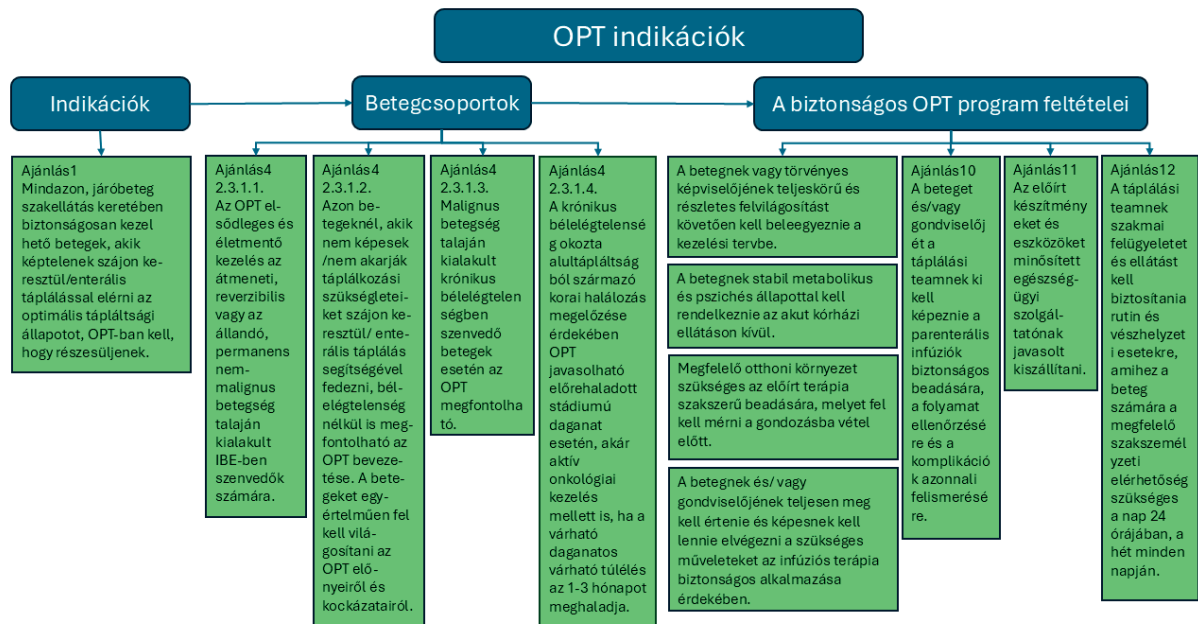
\* A testtömegindex (BMI) alapján történő megítélés nem ad pontos képet az egyén valós tápláltsági állapotáról, a fokozott kockázattal bíró egyéneknél szükséges a testösszetétel meghatározása is (pl. BIA, DEXA), melyhez szakképzett dietetikusra van szükség [346].

#### 1.4. Algoritmusok

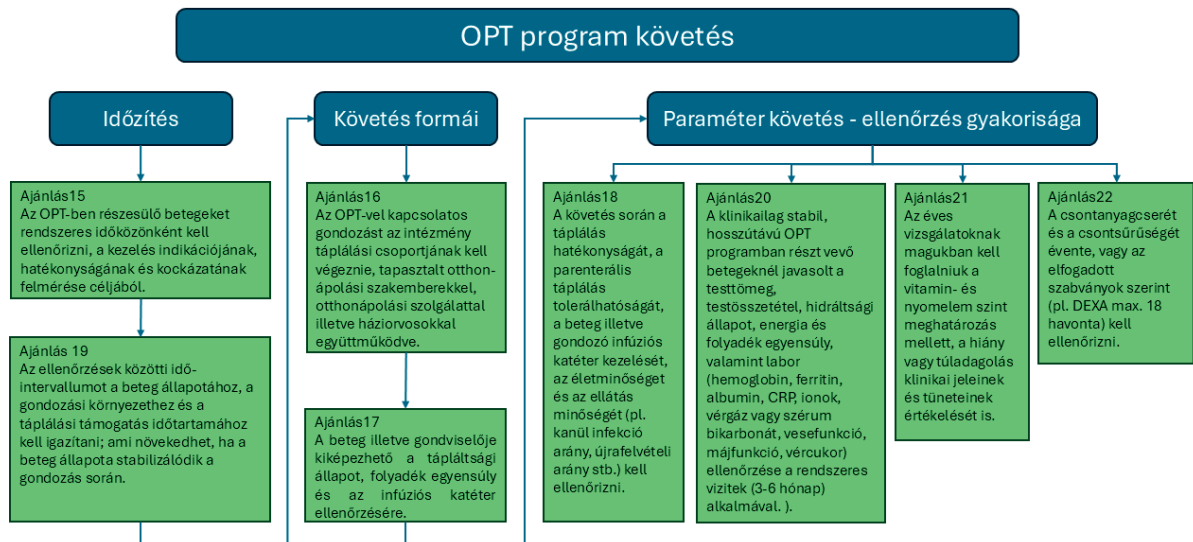
Nem készültek.

1.5. Egyéb dokumentumok

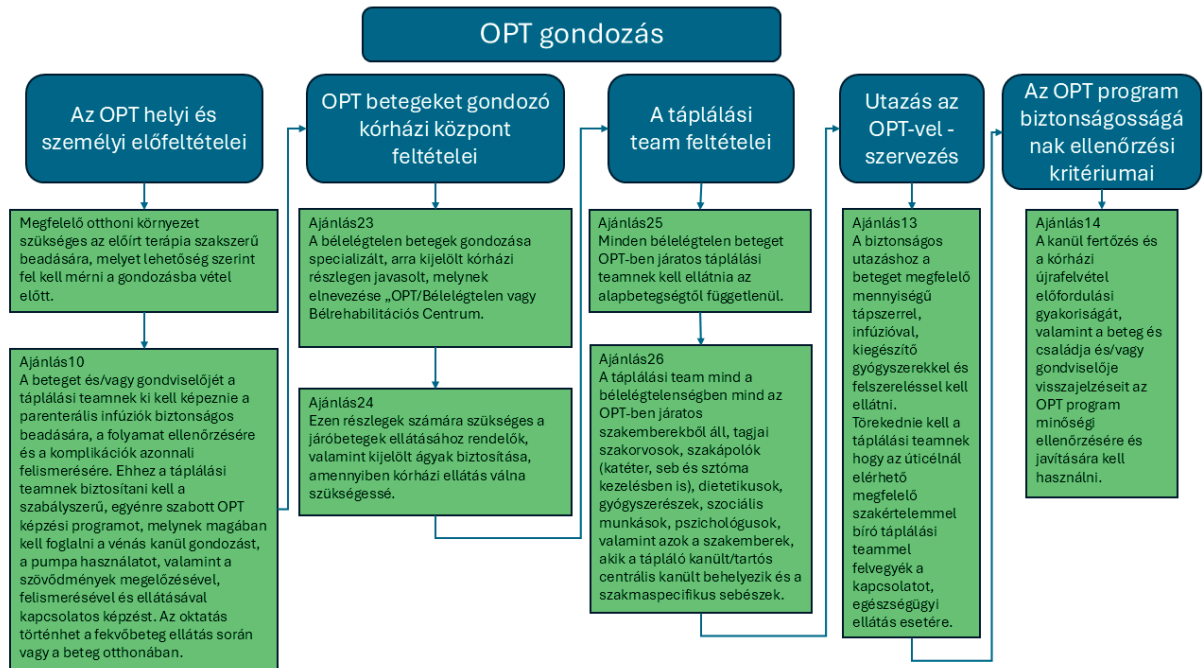
1. ábra: OPT-indikációk (betegcsoportok és a biztonságos OPT-program feltételei) [18]



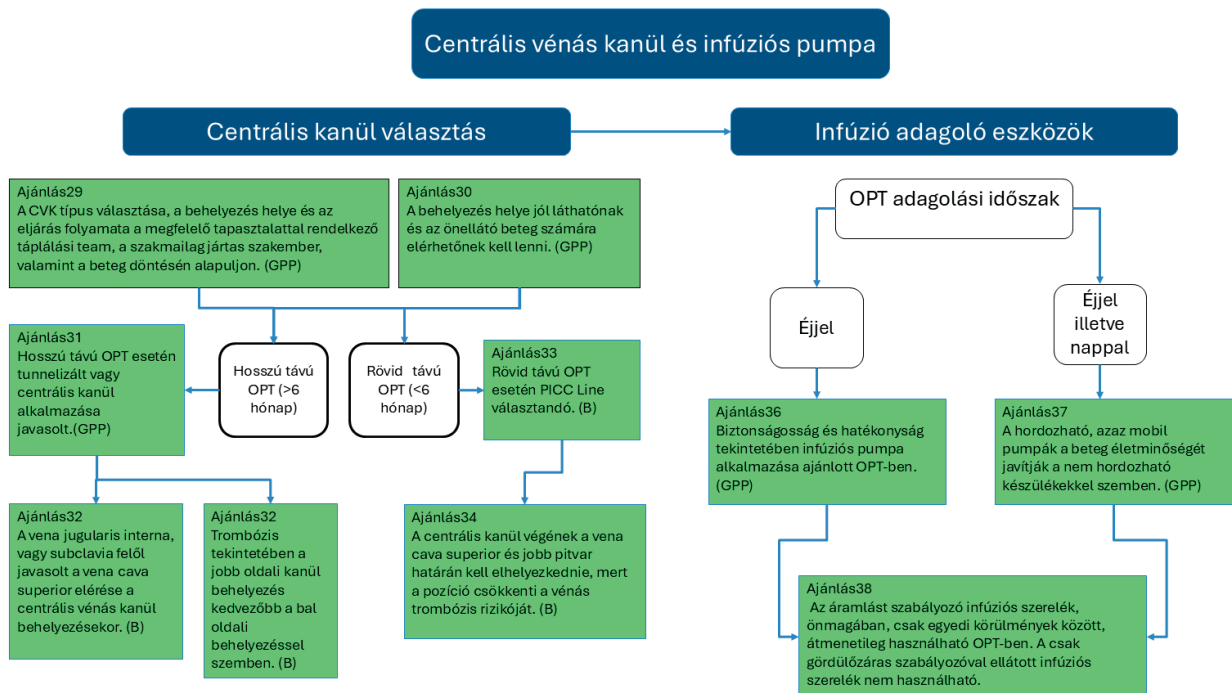
2. ábra: OPT-program-követés [18]



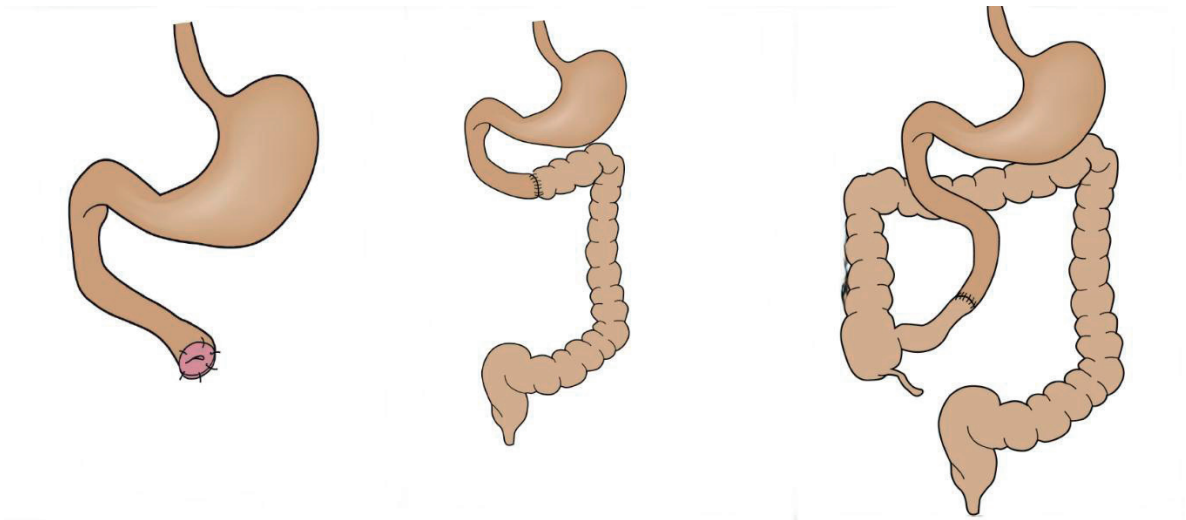
3. ábra: OPT-gondozás (centrumok, feltételek, utazás, biztonságosság) [18]



4. ábra: Centrális vénás kanül és infúziós pumpa [18]



**5. ábra:** RBS 1-es, 2-es és 3-as típus [86]



**6. ábra:** Számolóábra a daganatos betegséggel élők túlélésének megbecslésére [19]

