



Erfarenheter av teduglutidbehandling vid extrema kort tarm syndrom i Skåne och Blekinge

Åke Nilsson¹, Jonna Gustafsson¹, Gunilla Hoffmann², My Lindskog¹, Mattias Söderholm³

1) Gastroenterologi, Klinisk Nutrition, Skånes Universitetssjukhus, Lund, 2) Medicin, Centralsjukhuset Kristianstad, 3) Kirurgi, Centralsjukhuset Karlskrona

Fall 1. Man född 1963.

- Mb Crohn debut vid 8 års ålder. Recidivbenägen. Resistent mot medicinsk terapi. Biverkningar vid anti-TNF behandling.
- Totalt 13 operationer, senast hösten 2016. Hög stomi.
- Innan senaste op då fistulerat adherent parti resecerades svår leverpåverkan.
- Måttlig njurskada pga kronisk dehydrering. Dehydrering trots 2,5 liter iv per dygn.
- Revestive sedan mars 2017.
- Minskat stomiflöde. Fortfarande 1477 ml Smofkabiven plus 1000 ml Ringer-acetat över natten.
- Inga dehydreringssymptom. Marginalt att avstå från iv behandling vissa dagar.
- Arbetar heltid i kvalificerat jobb. Utrikesresor.
- Regress av leverpåverkan och njurpåverkan.

Summering

Vi har behandlat 5 patienter med svårartade kort tarm syndrom med teduglutid (Revestive). Patienterna selekterades enligt kriterier som anges i Region Skånes dokument "Selektion av patienter för teduglutidbehandling". I tre av fyra fall med komplex Mb Crohn och hög stomi har betydande positiva resultat uppnåtts över ett år (Fall 1-3). I det fjärde avbröts behandlingen pga otillräcklig effekt efter 6 månader (Fall 5). Lovande resultat ses efter 2 månader i ett fall med extremkort tunntarm reanastomoserad till colon ascendens (Fall 4).

Fall 2. Man född 1968.

- Man född 1968. Crohn sedan barndomen. Multipla bukoperationer. Kronisk ileus och hydronefros 2014. Hög stomi. Behov av 22-23 liter per vecka iv.
- Avlastande nefrostomier, njurblödningar. Dialys men egen urinproduktion. Svårstyrd vätskesituation. Infektioner.
- 198 vård dagar år 2014, 116 år 2015, 58 år 2016.
- Revestive i halv dos mars 2017. Stomiflöden sjunker från 3-4 L/d till 1-2 L/d.
- Ytterligare halvering av Revestive dos sommaren 2017 pga svullen stomi och svullna tarmar på CT. Ingen negativ effekt på flödena.
- Fortfarande återkommande infektioner från avstängda tarmar. 27 vård dagar 2017.
- F.n. i gott skick. Utlandsresa.

Bakgrund: Teduglutid (Revestive) är en GLP-2 (glucagonlike peptide 2) analog som har längre turnover tid än naturligt GLP 2. GLP-2 och teduglutid har en trofisk effekt på tunntarmen. Revestive har effekt vid kort tarm syndrom genom att vätske och näringsabsorption kan förbättras och iv behov minska. Kostnaden för preparatet är dock extremt hög, varför noggrann selektion av patienter är nödvändig för en rimlig kostnadseffektivitet. Optimal konventionell behandling är en grundförutsättning för att överväga användning av Revestive.

Metod: Vi utarbetade åt Region Skåne dokumentet "Selektion av patienter för Revestivebehandling". Exempel på motiv för sådan är mycket höga stomiflöden med åtföljande höga iv behov, infektionsbenägenhet, svåra problem med kärltillgång och komplexa fall av fistulerande Crohns sjukdom ofta med resttillstånd efter multipel kirurgi. Läkemedelsrådet beslutar om individuell finansiering utgående från de särskilda motiv som åberopas. Finansiering beviljas för 6 månader åt gången med krav på redovisning av utfall inför eventuell förlängning.

Fall 3. Man född 1945.

- Långvarig Crohns sjd. Flertal operationer och hög stomi, ca 80 cm tarm nedom lig Treitz.
- Mycket höga och fluktuerande stomiflöden och iv behov 2,5-3,5 liter.
- Episoder med intorkning och elektrolyttrubbningar trots hög iv tillförsel.
- Revestive sedan mars 2017.
- Sedan sommaren 2017 lägre men fortfarande variabla stomiflöden.
- PN har reducerats till 986 ml Smofkabiven 2-3 gånger/vecka och total iv vätska till 1-2 liter per dygn.
- Aktiv. Utlandsresor.

Resultat: Tre patienter har uppvisat så bra resultat att fortsatt behandling efter ett år beviljats. Fall 4 uppvisar positivt resultat efter 2,5 månader (Se bilder!). I fall 5 avbröts behandlingen efter 6 månader. Denna patient had hög stomi pga komplex Mb Crohn, stora kärlaccess- och infektionsproblem, levercirrhos och diabetes. Behandlingens mål att övergå till peroral regim uppnåddes ej.

Fall 4. Kvinna född 1982

- Tidigare odiagnosticerad malrotation. Jan 2015 akut tarmischemi pga strangulering under graviditet i v 17. Barnet förloras.
- Akut op med stomi ca 40 cm nedom lig Treitz. Osäker funktion i kvarvarande tunntarm.
- Postischemiska stenoser vid lig Treitz och innanför stomat. Ventrikeldrän. Komplex iv terapi 4,0-5,5 liter/d. Leverpåverkan.
- Nov 2015 reanostomiering till colon ascendens och strikturoplastiker. Successiv minskning av iv terapi. Normalisering av leverprover.
- Gravid slutet 2016. Födde normalviktigt barn aug 2017 efter iv behandling med 986 ml Smofkabiven 7 dagar per vecka plus Ringer-acetat och peroralt bikarbonat under graviditeten.
- Revestive insätts fr o m mars 2018, 3,5 månader efter avslutad amning.
- Efter 1,5 månad minskat iv behandling med Smofkabiven 986 ml plus Ringer-acetat 4-5 dagar per vecka till enbart Smofkabiven två dagar.
- Bikarbonat, magnesium, kalcium per os. Kobalamin-injektioner. Kost och dryckesregim, perorala näringspreparat.
- Försök med övergång till helt peroral behandling görs sannolikt inom kort.

Hälsoekonomi: Revestive kostar 2,3 miljoner/år. I fall 1, 2, 3 och 4 är vinsterna i form av arbetsförhet och minskade vårdkostnader stora, och prognosen kan påverkas positivt. För att ekonomiskt försvara användningen måste dock stort värde tillskrivas även den ökade livskvaliteten, och principen att patienter med sällsynta diagnoser har samma rätt till bästa behandling som andra.