

Progetti innovativi per le malattie rare

L'importanza dei centri Multidisciplinari di Riabilitazione Intestinale nella cura della Sindrome dell'Intestino Corto in età pediatrica

Francesca Gigola¹, Virginia Carletti¹, Martina Certini¹, Riccardo Coletta^{1,2}, Antonino Morabito^{1,3}

1 Department of Pediatric Surgery, Meyer Children's Hospital Academic Centre, Florence, Italy

2 School of Health and Society, University of Salford, United Kingdom

3 Department of Neurosciences, Psychology, Drug Research and Child Health (NEUROFARBA), University of Florence, Florence, Italy.

Abstract

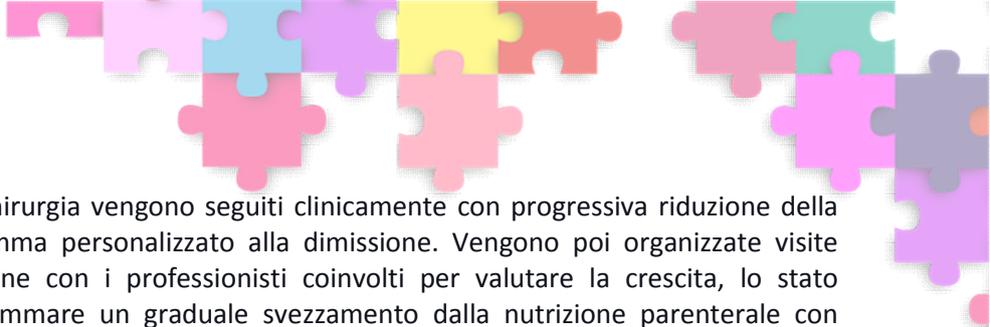
La Sindrome di Intestino Corto è una condizione rara che colpisce lo 0.1% di tutti i neonati e lo 0.5% dei neonati ricoverati nelle Unità di terapia Intensiva. Si tratta di una condizione caratterizzata da perdita di massa intestinale per cause congenite o chirurgiche con incapacità dell'intestino di garantire il corretto assorbimento di nutrienti, liquidi, vitamine e minerali. Questa condizione può avere un impatto negativo sulla crescita del paziente affetto, soprattutto in caso di pazienti pediatrici. La mortalità dei pazienti affetti varia dal 30% al 50% a seconda delle comorbidità presenti, della diagnosi iniziale e della lunghezza intestinale residua.

Negli ultimi decenni la gestione dei pazienti affetti da Sindrome dell'Intestino Corto è significativamente migliorata grazie all'introduzione di nuove tecniche chirurgiche e al miglioramento delle formule di nutrizione parenterale. I pazienti affetti da Sindrome dell'Intestino Corto, infatti, sono spesso dipendenti dalla Nutrizione Parenterale per garantire il corretto apporto di nutrienti e liquidi e sostenere la crescita. La somministrazione di Nutrizione Parenterale a lungo termine richiede il posizionamento di accessi vascolari centrali di lunga durata. La stessa Nutrizione Parenterale, però, comporta diverse possibili complicanze quali insufficienza epatica, trombosi vascolari, perdita del patrimonio vascolare, rischio di sepsi catetere-correlate, alterazioni del metabolismo osseo...

L'obiettivo finale nella maggior parte di questi pazienti è il raggiungimento dell'autonomia enterale con la possibilità di svezzamento dalla Nutrizione Parenterale, migliorando sensibilmente la qualità di vita e minimizzando il rischio di complicanze.

La gestione di questi pazienti richiede pertanto una presa in carico multidisciplinare che coinvolga chirurghi, gastroenterologi, dietisti e ogni altro professionista necessario a seconda del quadro clinico del paziente in esame. Il trattamento della Sindrome dell'Intestino Corto è necessariamente personalizzato sul singolo paziente e mirato alla risoluzione delle complicanze e comorbidità presenti, nonché all'allungamento intestinale chirurgico, quando possibile. L'obiettivo della chirurgia di allungamento intestinale è di aumentare la superficie di mucosa intestinale a contatto con i nutrienti, rallentare il transito intestinale migliorando la peristalsi e ridurre il calibro intestinale.

Presso l'AOU Meyer parte integrante del reparto di Chirurgia Pediatrica è il Centro di Ricostruzione e Riabilitazione Intestinale che, coinvolgendo diversi professionisti, si occupa di gestione, supporto e follow up di pazienti e famiglie affette da SBS. Dal 2018 ad oggi sono stati trattati presso la nostra struttura più di 30 pazienti affetti da questa sindrome. Al momento del ricovero in chirurgia il paziente viene preso in carico dal Chirurgo/a di guardia e viene raccolta l'anamnesi e viene formulato un programma diagnostico-terapeutico che comprende esami ematici e strumentali e la strutturazione di un piano di riabilitazione intestinale condiviso tra chirurghi, nutrizionisti, gastroenterologi, logopedisti. La scelta del programma chirurgico specifico varia a seconda del paziente e dell'intestino residuo come del livello di dilatazione intestinale, le procedure comprendono: tecniche di dilatazione intestinale, utilizzo di segmenti antiperistaltici, tapering e rimodellamento intestinale. Dal 2018 a oggi sono stati trattati più di 30 pazienti pediatrici presso il nostro istituto con età media 3,5 anni (0.1-18.6), con diverse diagnosi primarie causa di



intestino corto. I pazienti nel post chirurgia vengono seguiti clinicamente con progressiva riduzione della nutrizione parenterale e un programma personalizzato alla dimissione. Vengono poi organizzate visite ambulatoriali seriate in collaborazione con i professionisti coinvolti per valutare la crescita, lo stato intestinale, l'alimentazione e programmare un graduale svezzamento dalla nutrizione parenterale con progressivo aumento delle calorie assunte per via enterale. Tra i pazienti seguiti presso il nostro centro solo due sono stati inseriti nella lista per trapianto intestinale a causa di fibrosi epatica severa e perdita di accessi vascolari.