



XXXV Congresso della Società Italiana di Chirurgia Pediatrica

*Caserta
Reggia Vanvitelliana*

*Napoli
Castel dell'Ovo*

19 Settembre 2002

20-21 Settembre 2002



Volume degli Atti



rassegna italiana
di chirurgia pediatrica

In tema di Sindrome da Intestino Corto: dati preliminari da una casistica nazionale multicentrica

**F. Siracusa¹ · A. Guarino² · A. Papparella · F. Italiano¹ · A. Leggio ·
A.M. Carciulo · M. Lima · D. Sordino² · G. De Marco² · G. Cecchetto ·
F.S. Camoglio · L. Perrelli · C. Foti¹ · L. Nanni · P. Dall'Igna · M.R. Di Pace¹ ·
C. Rossi · F. Andolfi · G. Pelizzo · G.B. Parigi · V. Jasonni · F. Cataliotti**

1 Università di Palermo, Dipartimento Universitario Materno Infantile - Clinica Chirurgica Pediatrica;

2 Università Federico II di Napoli - Network Italiano "Insufficienza intestinale in età pediatrica"
Per il Gruppo Cooperativo Nazionale "Sindrome da Intestino Corto".

Riassunto

La Sindrome da Intestino Corto è la più frequente singola causa di insufficienza intestinale in età pediatrica. L'insufficienza intestinale è una condizione rara che richiede un approccio multidisciplinare per la necessità di competenze avanzate nel campo della gastroenterologia, della nutrizione e della chirurgia pediatrica. Il miglioramento della gestione dei regimi di nutrizione parenterale ha permesso l'aumento della sopravvivenza di questi pazienti ponendo nello stesso tempo nuovi problemi sulla gestione a lungo termine e su nuove terapie mediche e chirurgiche. Allo scopo di conoscere meglio il decorso, il trattamento e l'outcome di questi pazienti gli Autori hanno iniziato uno Studio retrospettivo nazionale sulla Sindrome e in questa sede vengono riportati i primi dati preliminari della ricerca.

Introduzione

La Sindrome da Intestino Corto (SIC), nella maggior parte dei casi esito di un atto chirurgico (resezione intestinale massiva) salvavita, è la più frequente causa singola (45%) di Insufficienza Intestinale (I.D.) in età pediatrica, che è definibile come uno stato di incapacità dell'apparato gastroenterico a supportare le necessità nutrizionali dell'organismo.

La I.D. è riconducibile anche a Patologie Congenite dell'Enterocita quali l'Atrofia Congenita dei Microvilli e la Displasia Epiteliale ed inoltre a Disordini della Motilità quali la Pseudo-Ostruzione Cronica Idiopatica (POIC) e l'Hirschsprung Esteso (MHE).

La definizione operativa di I.D. si riferisce quindi ad un paziente che necessiti di una nutrizione parenterale per almeno il 75% del suo fabbisogno calorico e per un periodo di almeno 4 settimane oppure per il 50% per un periodo di quantomeno 3 mesi.

E' da ricordare che in linea di massima questi pazienti dopo i necessari ed opportuni atti chirurgici vengono persi di vista dal chirurgo pediatrico: allo stato attuale è possibile affermare che *tutti noi abbiamo conosciuto la SIC ma non tutti noi abbiamo "vissuto" la SIC.*

L'esigenza di mettere a fuoco la realtà attuale della SIC ha spinto il nostro Centro a promuovere uno Studio Nazionale Multicentrico Retrospectivo ("SIC '91"), allo scopo di raccogliere i casi occorsi alla osservazione dei Centri di Chirurgia Pediatrica dal 1991 al 2001. Lo scopo della ricerca era ed è quello di ottenere una valutazione della incidenza per Centri, delle cause che hanno determinato la resezione intestinale massiva, del decorso postoperatorio, delle modalità e dei risultati del trattamento medico (Nutrizione Parenterale-NP e/o Enterale) ed infine degli esiti di una seconda chirurgia (tecniche di rallentamento del transito e/o di aumento della superficie di assorbimento) prima del trapianto di intestino, oramai considerato la chirurgia di soluzione sicuramente per i pazienti dipendenti del tutto ed in maniera definitiva dalla NPT: quelli affetti cioè da MHE con lunghezza del tenue inferiore ai 60 cm, quelli con PCE ed infine quei casi di SIC e POIC nei quali siano falliti tutti gli approcci medici e/o chirurgici.

Materiali e metodi

Per tale motivo si è inviata a tutti i centri di Chirurgia Pediatrica una scheda riepilogativa dei dati anamnestici e fisiopatologici del paziente, delle cause e del tipo di resezione intestinale, del decorso postoperatorio, del tipo e dei tempi della Parenterale e dell'outcome.

La ricerca si è avvalsa inoltre dei dati in possesso del Network Italiano "Insufficienza intestinale in età pediatrica" che, tramite il suo Coordinatore nazionale Prof. Alfredo Guarino e dei suoi collaboratori, Giulio De Marco e Desireé Sordino, ha iniziato una proficua collaborazione al nostro Studio SIC '91.

I dati già raccolti dal network italiano sono stati omogeneizzati con quelli del nostro Studio, dopo aver estrapolato 8 casi in comune, già registrati dal Network.

La casistica così ottenuta è stata valutata in rapporto ai dati anamnestici-fisiologici (familiarità, tipo e durata della gestazione, peso alla nascita e presenza o meno di patologie associate), a quelli relativi alla causa di resezione intestinale, alla età del paziente al momento del primo intervento, al numero totale di interventi per paziente, alla lunghezza residua dell'intestino, alla presenza o meno della valvola ileocecale e all'outcome.

Risultati

La risposta allo Studio è stata buona pur se alcuni Centri non hanno ancora restituito le schede ricevute ma hanno confermato l'incidenza di casi e la loro disponibilità a partecipare alla ricerca.

I dati già raccolti dal network si riferivano a 109 casi di I.D., dei quali 48 causati da SIC.

Lo Studio "SIC '91", che è ancora aperto in attesa dei nuovi casi, allo stato attuale consente di aggiungere altri 53 casi che portano a 93 i pazienti con SIC e a 162 i casi di I.D. totali.

La omogeneizzazione della casistica ottenuta consente le seguenti prime valutazioni:

- 1) In nessun caso è stata messa in evidenza familiarità per Intestino Corto;
- 2) L'età media gestazionale è stata di 36,07 settimane;
- 3) Il peso medio/paziente alla nascita è stato di 2732 gr;
- 4) Nel 19% dei casi sono state presenti malformazioni associate quali la S. di Down, la displasia neuronale, l'ernia diaframmatica, l'atresia esofagea, la MAR ed altre;
- 5) Le cause di resezione intestinale massiva, valutabile in questo momento soltanto in 81/93 casi è stata l'atresia intestinale anche multipla nel 39,5% dei casi, il volvolo (28,4%), l'apple peel con gastroschisi (8,7%), la NEC (7,45), il MHE (6,2%), l'ileo da meconio (4,9%) e a seguire altre quali l'intestino corto congenito, la POIC, le duplicazioni;
- 6) L'età dei pazienti al primo intervento variava dai primissimi giorni di vita al primo anno di età: infatti il 77% dei pazienti era al di sotto dei 30 giorni di vita, il 12,5% da 1 a 6 mesi, il 6,3% dai 6 ai 12 mesi ed infine il 4,2% aveva una età superiore al primo anno;
- 7) Mediamente sono stati effettuati per ogni paziente 2,4 interventi chirurgici;
- 8) La lunghezza media dell'intestino residuo è stata di 40 cm circa, con il 56,7% dei pazienti con valvola ileocecale conservata;
- 9) L'outcome, disponibile ad oggi soltanto su 88/93 casi, con un Follow up della durata media di 50 mesi circa, con età media all'ultimo controllo di 60 mesi e con età media all'arruolamento di 11.7 mesi (mediana 0, range 0-252), presenta una mortalità dell'11% circa; i pazienti vivi ma in trattamento con NP sono il 36,5% dei casi, quelli sottoposti ad alimentazione enterale sono il 4,5%. Il rimanente 48% è guarito e libero da malattia. In attesa di conferme sembrerebbe che i 5 pazienti mancanti (4% di 93) sarebbe stato sottoposto a trapianto.

Considerazioni

La valutazione dei dati ottenuti necessita giocoforza di ulteriori conferme: in questa sede ed in questo momento della ricerca ed in attesa di sistemizzare i dati, una prima certezza riguarda la correlazione con le patologie di base causa di resezione, con risultati assimilabili a quanto espresso in letteratura, unitamente alle percentuali dei casi con conservazione della valvola ileocecale. A tal proposito un ulteriore esame dovrà scindere il decorso dei due gruppi di pazienti (con e senza valvola) e valutarne il decorso, i regimi e gli esiti di NP che sono stati necessari, con un raffronto anche alla lunghezza di intestino residuo, per esempio. La mole di lavoro richiede sicuramente un notevole impegno di tempo e di energia e per tale motivo si auspica la nascita di un Gruppo Cooperativo Nazionale che, lavorando a stretto contatto con i gastroenterologi pediatri del Network Nazionale, possa contribuire a definire al meglio il ruolo delle singole professionalità: per quanto riguarda il chirurgo, per

esempio, acquisire conferme sul ruolo, i tempi e le modalità di una chirurgia "conservativa" (ampliamento superficie assorbente e/o rallentamento del transito), che sia intervento di sostegno alla NP al fine di ottimizzare la crescita del paziente e, nei casi nei quali sia necessario, intervento di "attesa" per il trapianto di intestino.

Bibliografia

1. *Androrsky DJ, Lund DP, Lillehei CW, et Al:* Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr.*, 139, 27, 2001.
2. *Barksdale EM, Stanford A:* The surgical management of short bowel syndrome. *Curr Gastr Rep*, 4, 229, 2002.
3. *Martucciello G., Torre M., Pini Prato A., Lerone M., Campus R., Leggio S., Jasonni V.:* Associated anomalies in intestinal neuronal dysplasia. *J Pediatr Surg.*, 37, 219, 2002.
4. *Sigalet DL:* Short bowel syndrome in infants and children: an overview. *Semin. Pediatr. Surg.*, 10, 49, 2001.