VII CONGRESSO INTERNAZIONALE

ASSOCIAZIONE A.N.A.D.P. "UN FILO PER LA VITA" ONLUS

# Diventare adulti con la nutrizione parenterale

## Dott.ssa A.Lezo

Servizio di Dietetica e Nutrizione Clinica
Ospedale Infantile "Regina Margherita"
Città della Salute e della Scienza, Torino


Regione Umbria

Comune di Spello

Patrocinio della CITTÀ DI ASSISI

USLUmbria2

SINPE

SIGENP

# Can Intravenous Feeding as the Sole Means of Nutrition Support Growth in the Child and Restore Weight Loss in an Adult?

## An Affirmative Answer

STANLEY J. DUDRICK,* M.D., DOUGLAS W. WILMORE,† M.D., HARRY M. VARS,‡ PH.D., JONATHAN E. RHOADS,§ M.D.

*From the Department of Surgery and Harrison Department of Surgical Research, School of Medicine, University of Pennsylvania, the Veterans Administration Hospital and The Children's Hospital of Philadelphia, Philadelphia, Pennsylvania 19104*

Annals of Surgery 1969

# INSUFFICIENZA INTESTINALE

DEFINIZIONE:

riduzione della massa intestinale funzionante al di sotto di un minimo necessario a garantire la digestione e l'assorbimento dei nutrienti al fine di raggiungere e mantenere un adeguato stato di nutrizione.

Fleming CR 1981

# INSUFFICIENZA INTESTINALE

## Eziologia

SECONDARIA
20%

Patologie immunologiche, oncologiche, metaboliche…

Alterata funzione (enteropatie, dismotilità)

Sindrome da intestino corto

**JPGN 41:S70–S75,2005**

# INSUFFICIENZA INTESTINALE

## Tipologia

Auto-limitante, a breve termine

Resezioni massicce, complicanze nutrizionali e metaboliche che richiedono gestione multidisciplinare

Necessità di supporto nutrizionale parenterale a lungo termine

Lal S. Aliment Pharmacol Ther 2006

# Nutrizione Parenterale Domiciliare

- Il primo programma di Nutrizione Parenterale Domiciliare Pediatrica iniziò negli Stati Uniti nel 1970 e nei primi anni ‘80 in Europa.

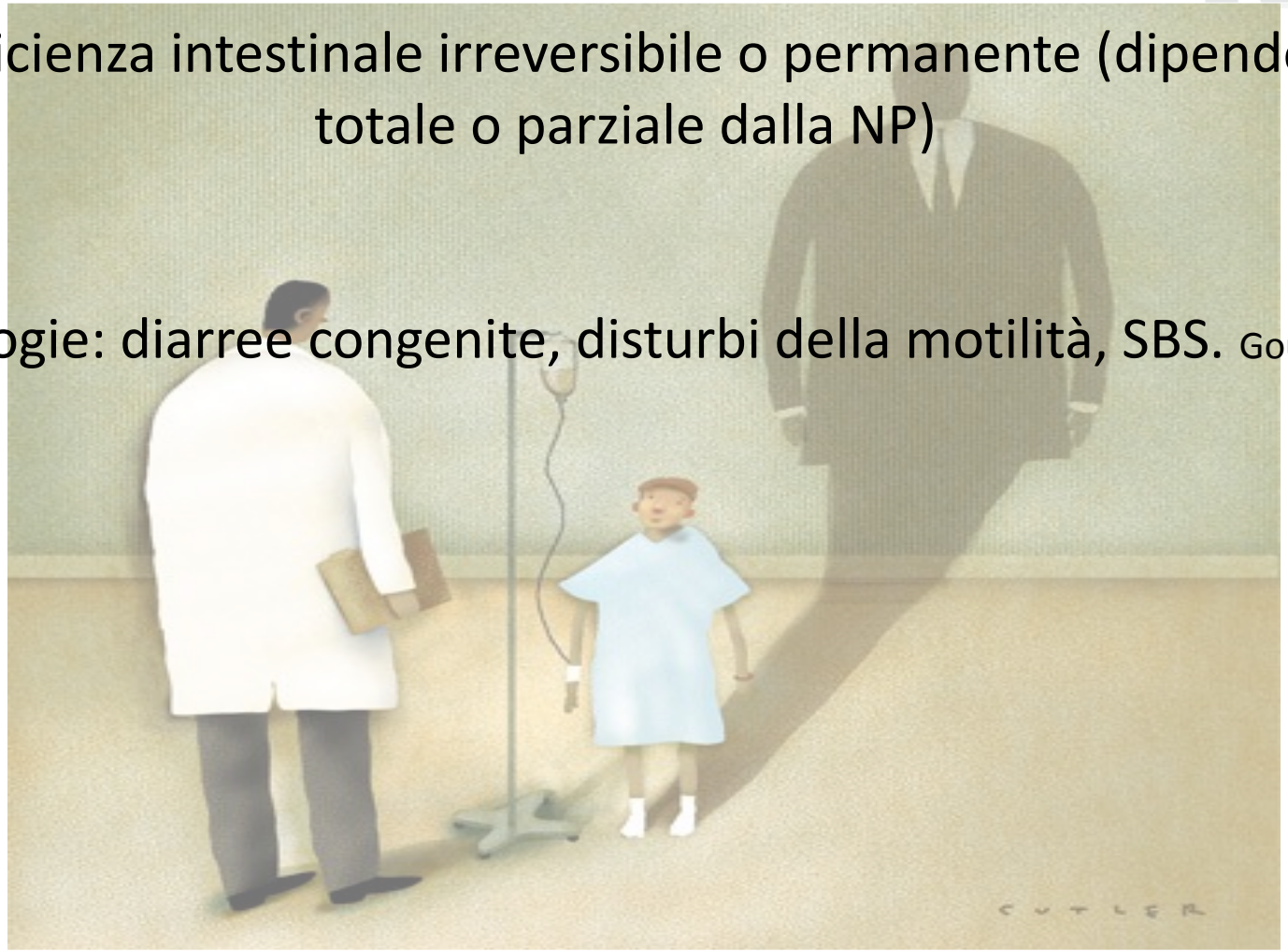
Ricour C. Clin Nutr 1990

- Costante aumento dei programmi di NPD
- Miglioramento delle tecniche e modalità di gestione della NPD
- Miglioramento degli outcome:
  - **SOPRAVVIVENZA**
  - **INCIDENZA DI SEPSI CVC -CORRELATE**
  - **IFALD**

# INSUFFICIENZA INTESTINALE IRREVERSIBILE

Insufficienza intestinale irreversibile o permanente (dipendenza totale o parziale dalla NP)

Le patologie: diarree congenite, disturbi della motilità, SBS. Goulet 2004,




La quota pazienti con insufficienza intestinale permanente varia da

# Nutrizione Parenterale Domiciliare

## NPD “storica”

- riduzione delle complicanze CVC correlate (sepsi, trombosi)
- riduzione dell’incidenza della IFALD
- riduzione della necessità di trapianto di intestino

## NPD “futura”

- complicanze croniche (patologia dell’osso, sviluppo psico-fisico)

# TRANSITIONAL CARE

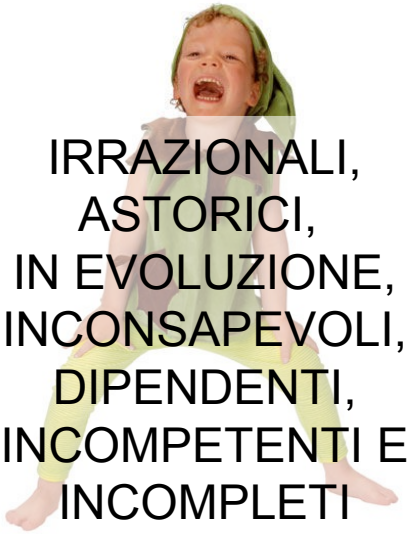
*“il passaggio intenzionale e pianificato di adolescenti e giovani adulti con condizioni croniche fisiche e mediche, da sistemi sanitari centrati sul bambino a quelli orientati all'adulto”*

*(Society for Adolescent Medicine, USA, cit. in Royal College of Paediatrics and Child Health, 2003).*

# INFANZIA E SOCIETA’

## Demarcazione tra Pediatria e Medicina dell’Adulto

Il concetto di infanzia si è originato nel XVII;
specifiche progettualità socio-culturali:



La società si è data una strutturazione che tenesse conto della stretta demarcazione tra bambino ed adulto e così la medicina

# RITI DI PASSAGGIO E SOCIETA’

Pratiche socio-culturali che consentono a coloro che vi partecipano il passaggio da un ruolo sociale all'altro.

Fase pre-liminale - separazione dal gruppo di appartenenza;

Fase liminale - transizione: il rito colloca i partecipanti in un "limen", un "limbo" sociale che li pone al di fuori del gruppo a cui appartenevano, ma anche di quello ove saranno collocati in seguito;

Fase post-liminale - reintegrazione all'interno del nuovo ambito di appartenenza.

## *Bridging the Gaps or Passing the Buck?*

Per i soggetti con malattia cronica, la cui modalità di essere nel mondo è fortemente influenzata dall'esperienza di cura e di care, questo passaggio assume una forte portata sociale, simbolica, pedagogica e relazionale.

Assai ridotte (se non del tutto assenti) sono le pratiche che prevedono una pianificazione e una gestione di tale passaggio

Viner RM. BMJ 1999

# TRANSIZIONE E NUTRIZIONE ARTIFICIALE

*Proceedings of the Nutrition Society* (2009), **68**, 441–445
doi:10.1017/S0029665109990164
© The Author 2009 First published online 1 September 2009

*The Annual Meeting of the Nutrition Society and BAPEN was held at Harrogate International Centre, Harrogate on 4–5 November 2008*

**Conference on 'Malnutrition matters'**

## Symposium 6: Young people, artificial nutrition and transitional care
## Transition in young people on home parenteral nutrition

Susan Protheroe
*Department of Gastroenterology and Nutrition, Birmingham Children's Hospital, Steelhouse Lane, Birmingham B4 6NH, UK*

The prevalence of paediatric HPN is estimated to be 2·2 per million of the general population[7]. While children with short-bowel syndrome have a better chance of weaning off PN than an adult with a comparable diagnosis[3], it is estimated that in the UK up to thirty adolescents are poised to transfer to adult services over the next 5 years[7]. Many of these adolescents will have been dependent on PN since early infancy (PN for ⩽6000 d). Of this cohort 40 % have short-bowel syndrome secondary to neonatal causes, 30 % have congenital enteropathies and a smaller number (15 %) have severe motility problems[7].

# NUTRIZIONE ARTIFICIALE DOMICILIARE PEDIATRICA

NPD Pediatrica

2005 → 57
Survey SINPE

2012 → **133**
Registro SIGENP

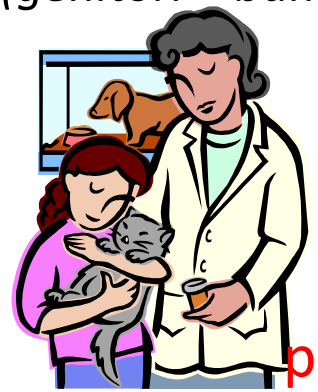
# TRANSIZIONE E NUTRIZIONE ARTIFICIALE

GLI ATTORI

Pediatri Genitori I medici dell'adulto

Pazienti adolescenti

*Le cure pediatriche sono centrate sulla famiglia (genitori + bambino).*



*Autonomia e capacita di negoziare i propri bisogni di salute*

parent-managed → self-managed care

# DIFFERENZE TRA LA GESTIONE PEDIATRICA E LA GESTIONE DELL'ADULTO.

Le due tipologie di approccio medico sembrano afferire a paradigmi molto diversi, se non addirittura opposti:

- Mette al centro la famiglia
- Focus sugli aspetti della crescita e dello sviluppo
- Fatica a riconoscere la crescente indipendenza e autonomia del paziente come individuo

anello di congiunzione

Presa di coscienza della malattia
Acquisizione dell'indipendenza dalla famiglia.

- Mette al centro il paziente
- Lo considera indipendente e autonomo nella gestione della malattia
- Affronta aspetti particolari correlati alla malattia (la riproduzione)
- Ignora invece tutte le tematiche correlate alla crescita e i rapporti con la famiglia del paziente

# TRANSIZIONE E NUTRIZIONE ARTIFICIALE

## LE DIFFICOLTÀ

L'esigenza dell'adolescente di diventare protagonista della propria vita *e* dover guardare al futuro in maniera diversa

Sforzi di rendersi autonomi *e* dipendere dalle cure degli adulti.

I riferimenti per la crescita *e* percepirsi diversi dai coetanei

Vanni F. (a cura di) (2005). *Adolescenti, corpo e malattia. Ragazzi e ragazze che si ammalano:*

# IMPORTANZA DELLA TRANSIZIONE

- Favorisce l'adesione al programma di cura, miglior controllo della malattia e della qualità di vita.
- Promuove l'autogestione (es dell'accesso venoso) e facilità l'avvicinamento al nuovo team NPD
- Screening degli atteggiamenti a rischio (dieta, esercizio fisico, rischio cardiovascolare, salute mentale, fumo ecc. ) importanti negli adolescenti in NPD come in tutti gli altri. (Goldenring 2004).
- Rende possibile la promozione della salute, la conoscenza della malattia, e la prevenzione (es. osteoporosi).

# CARATTERISTICHE PRINCIPALI DEL PROCESSO DI TRANSIZIONE

- Un periodo attivo di preparazione che avviene prima e dopo il reale trasferimento
- Adattamento alle esigenze e alla visione del giovane paziente
- Non distinzione nei principi e pratiche dalla medicina dell'adolescente sano
- Inizia a 12 anni circa e
- Continua nell'età adulta

Viner R Arch Dis Child 2008; McDonagh JE. J Child Health 2006.

# PREMESSE PER IL FUTURO

Necessità di strutturare la rete delle cure in modo tale che ci sia un continuum assistenziale sia dal punto di vista gerarchico-piramidale (diversi livelli di assistenza e diversi sistemi di cura), sia dal punto di vista delle collaborazioni "orizzontali" (reti familiari, reti sociali, ecc., che si affiancano e sostengono il sapere specialistico.

Giarelli, Venneri 2009. *Sociologia della salute e della medicina. Manuale per le professioni mediche, sanitarie e sociali, Milano: Franco Angeli.*

# POSSIAMO FARE…

Rivolgerci ai ragazzi durante le nostre visite

Parlare con i ragazzi da soli

Spiegare a loro il significato degli esami e degli approfondimenti diagnostici richiesti

Discutere i progetti di cura compreso il centro dove andrà “da grande”

Incoraggiare ad occuparsi in prima persona della NP

Programmare incontri conoscitivi con il centro futuro prima del vero trasferimento

# UNA STORIA DI PASSAGGIO ALL'ADULTO

**LUIGI**

**RICOVERO**

Endoscopie con biopsie

**2 INTERVENTI**:
1) Colostomia a canna di fucile per decompressione
2) Digiuno + ileostomia per occlusione

Steatorrea (DD: FC)

Calo ponderale <10%

Addome globoso, alvo infrequente, scarsa crescita

Elettroliti, quadro marziale, proteine nella norma

**SOSPETTO DIAGNOSTICO**

Nessuna complicanza neonatale

Rx transito: stasi fecale

D[illegible]n[illegible]:
**Displasia neuronale tipo B**

**0** — 3m — 4,5 m

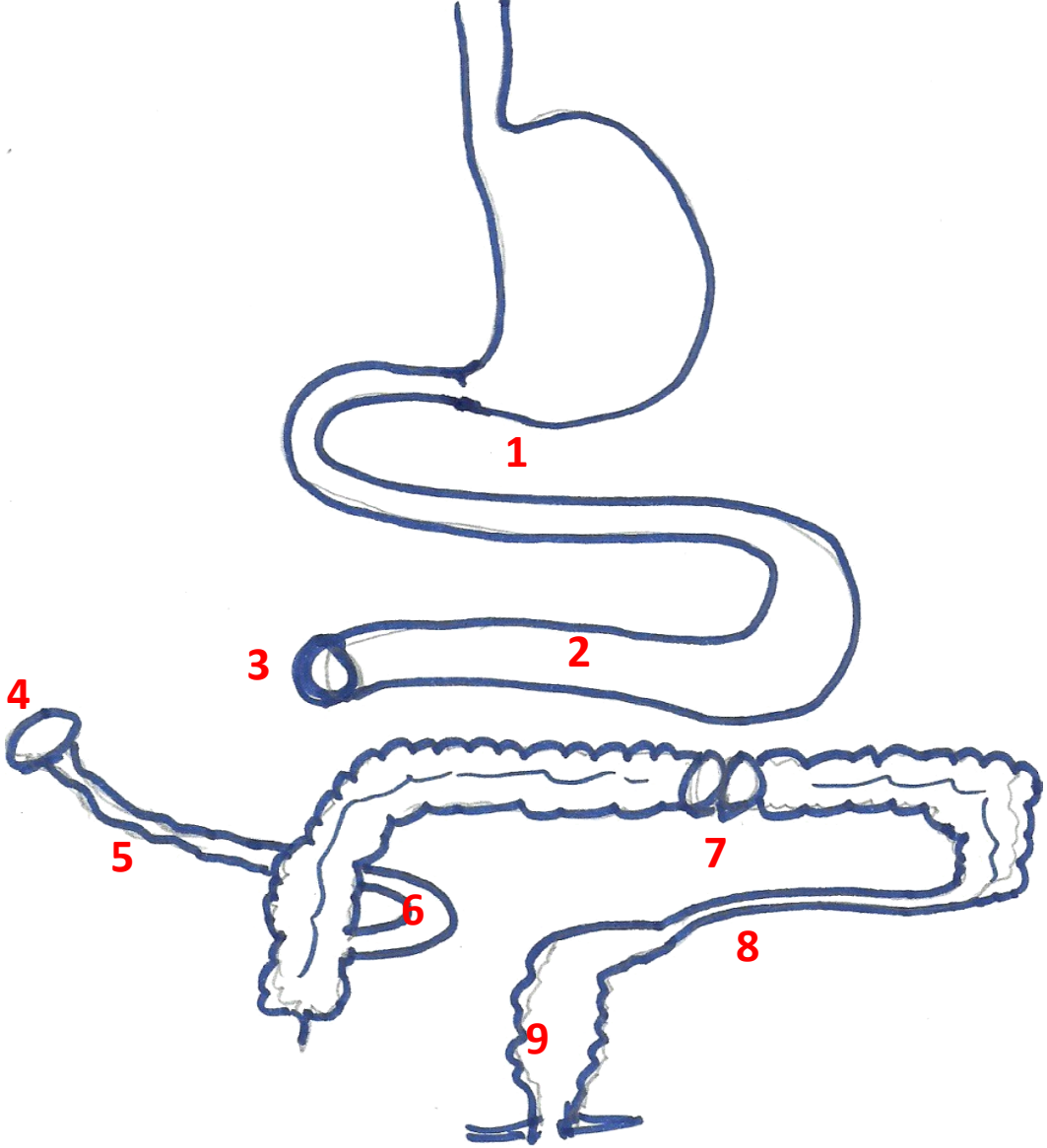
**Peso alla nascita 4100g**

**Mantenimento crescita ponderale 3°c; staturale 3-10°c, vel. Crescita 10°c)**

LM → LA (no lattosio) → dal 3° LV no glutine

2 mesi

**1987**




## Situazione anatomica preinterventi

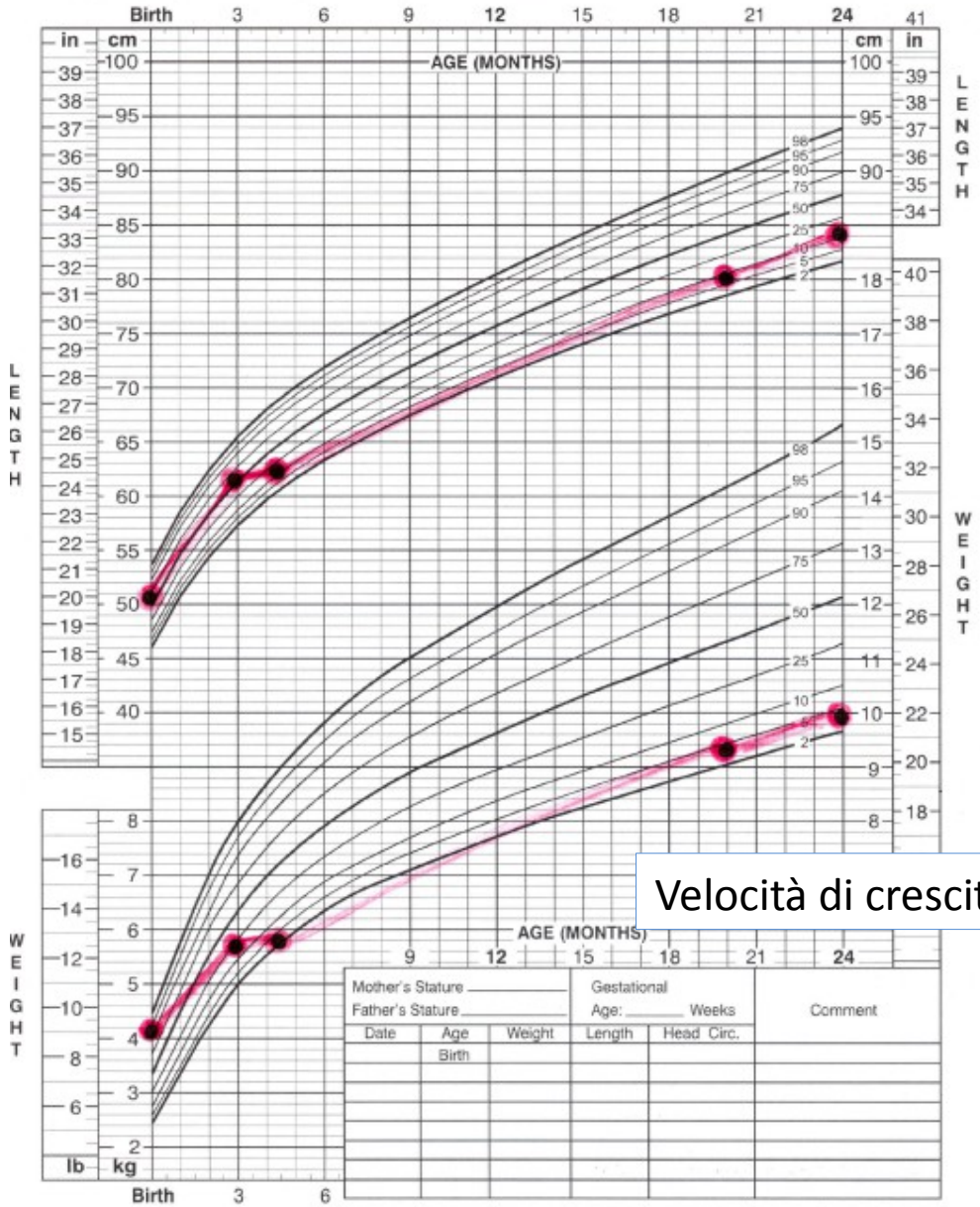
**(1)** 40 cm di digiuno fisiologico dal Treitz ; **(2)** 60 cm di digiuno dilatato; **(3)** digiunostomia terminale; **(4)** ileostomia al fianco dx; **(5)** ileo preterminale stenotico ; **(6)** ileo terminale fisiologico; **(7)** colostomia a canna di fucile; **(8)** colon discendente nastriforme; **(9)** retto fisiologico

No NPD – integrazione periodica di liquidi ed elettroliti in DH.
Alimentazione per os presente (70-120% del fabbisogno)

**Birth to 24 months: Boys**
**Length-for-age and Weight-for-age percentiles**

NAME _____

RECORD #




Velocità di crescita 10° cent

Published by the Centers for Disease Control and Prevention, November 1, 2009
SOURCE: WHO Child Growth Standards (http://www.who.int/childgrowth/en)

SAFER · HEALTHIER · PEOPLE™

CDC

Dimissione

20m

5a 2m

**vel. crescita 10°c)**

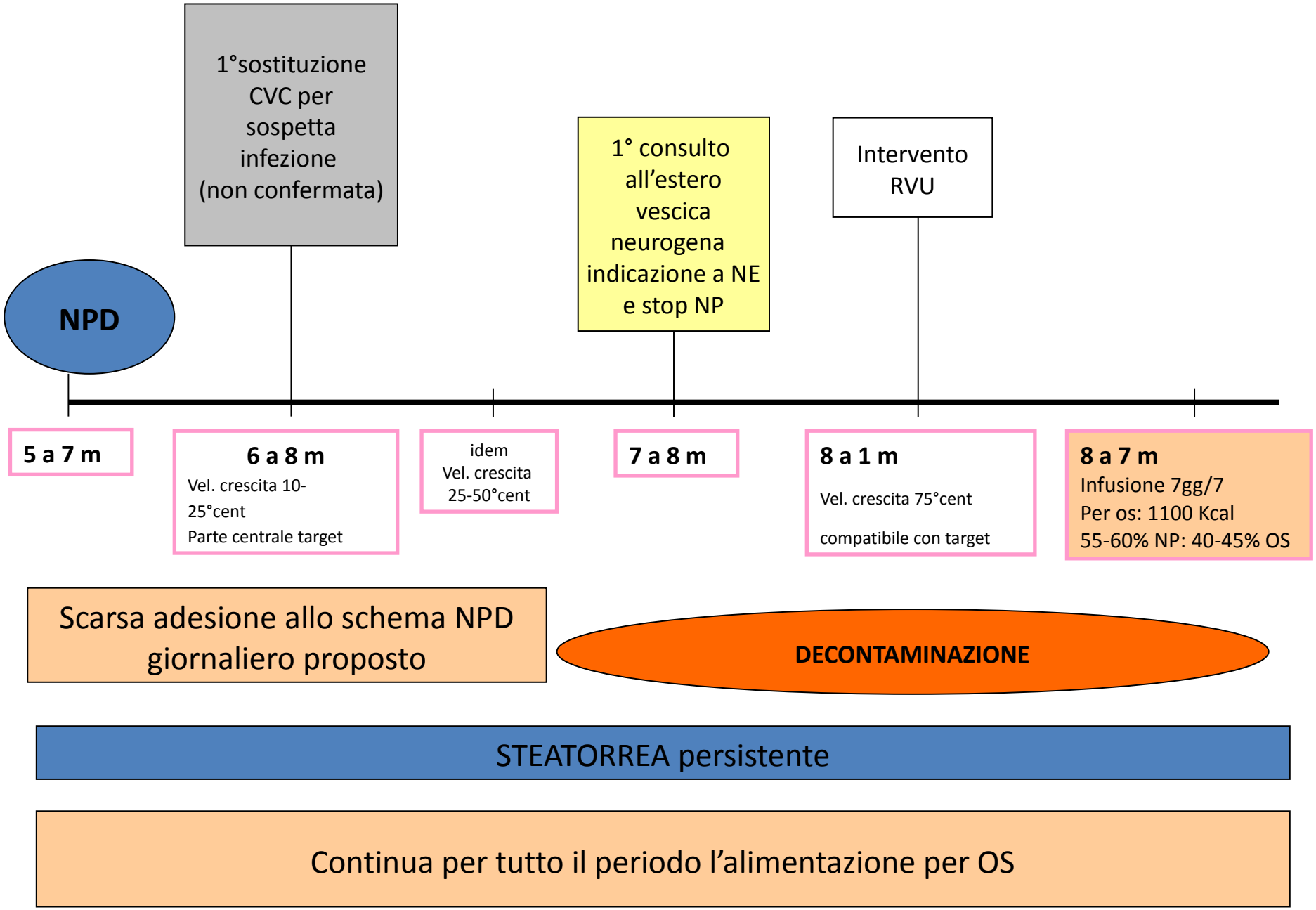
Apporti > 100% fabbisogni
(lipidi 39%-30%, CAL 39%->84%->91%)

**Riduce vel. crescita 3°c**

Apporti 72% dei fabbisogni

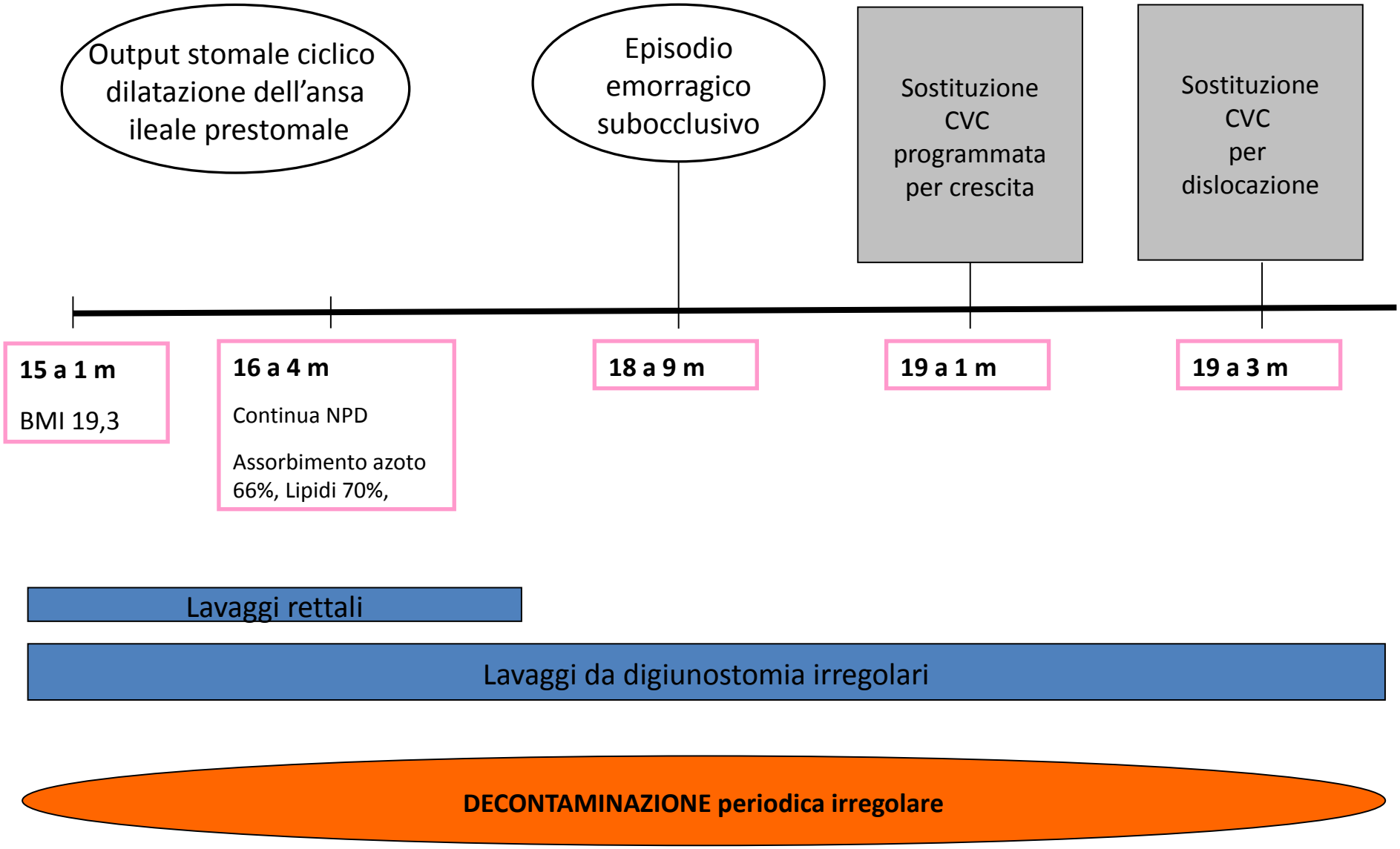
(25% lipidi, CAL 38%)

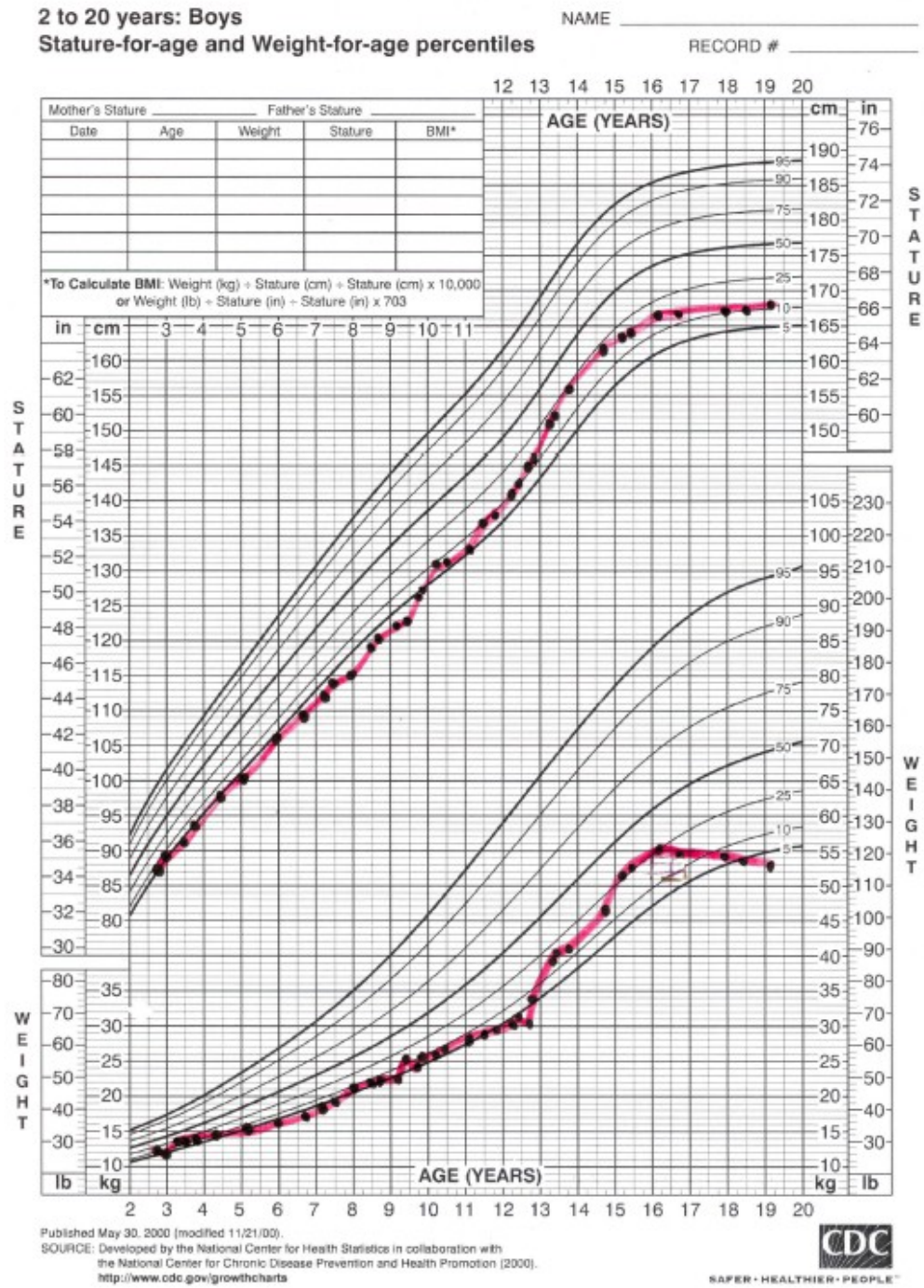
STEATORREA persistente


1°sostituzione CVC per sospetta infezione (non confermata)
1° consulto all'estero vescica neurogena indicazione a NE e stop NP
Intervento RVU
NPD
5 a 7 m
6 a 8 m
Vel. crescita 10-25°cent
Parte centrale target
idem
Vel. crescita 25-50°cent
7 a 8 m
8 a 1 m
Vel. crescita 75°cent
compatibile con target
8 a 7 m
Infusione 7gg/7
Per os: 1100 Kcal
55-60% NP: 40-45% OS
Scarsa adesione allo schema NPD giornaliero proposto
DECONTAMINAZIONE
STEATORREA persistente
Continua per tutto il periodo l'alimentazione per OS

8-14 anni
Crescita nel target genetico
1 sostituzione CVC per trombosi
Continua NPD 7gg/7

Terapia:
Antisecretivi,
Decontaminazione
Lavaggi rettali e digiunali


Output stomale ciclico dilatazione dell'ansa ileale prestomale
Episodio emorragico subocclusivo
Sostituzione CVC programmata per crescita
Sostituzione CVC per dislocazione
15 a 1 m
BMI 19,3
16 a 4 m
Continua NPD
Assorbimento azoto 66%, Lipidi 70%,
18 a 9 m
19 a 1 m
19 a 3 m
Lavaggi rettali
Lavaggi da digiunostomia irregolari
DECONTAMINAZIONE periodica irregolare




A 19 anni si propone passaggio al centro NPD dell'adulto (ospedale Molinette) che si conclude in 4-5 mesi

Molta resistenza da parte del ragazzo e dei genitori

Peso 55 kg, altezza 168 cm

- Luigi termina senza interruzioni il suo percorso scolastico, conseguendo una qualifica di scuola media superiore

- Tra i 15 e I 23 anni svolge attività sportiva: atletica, hockey su

- A 19 anni ottiene una borsa di lavoro regionale come impiegato amministrativo, a cui segue un contratto part-time e successivamente full-time.

- Quasi ogni anno riesce ad andare in vacanza  fuori

# EVOLUZIONE CLINICA

2010

Ripetuti sanguinamenti digiunali con riscontro enteroscopico di ulcera prestomale. Valutazioni radiologiche e manometriche dell'intestino fuori transito allo scopo di valutare la possibilità di ristabilire la continuità intestinale

**Intervento chirurgico:**

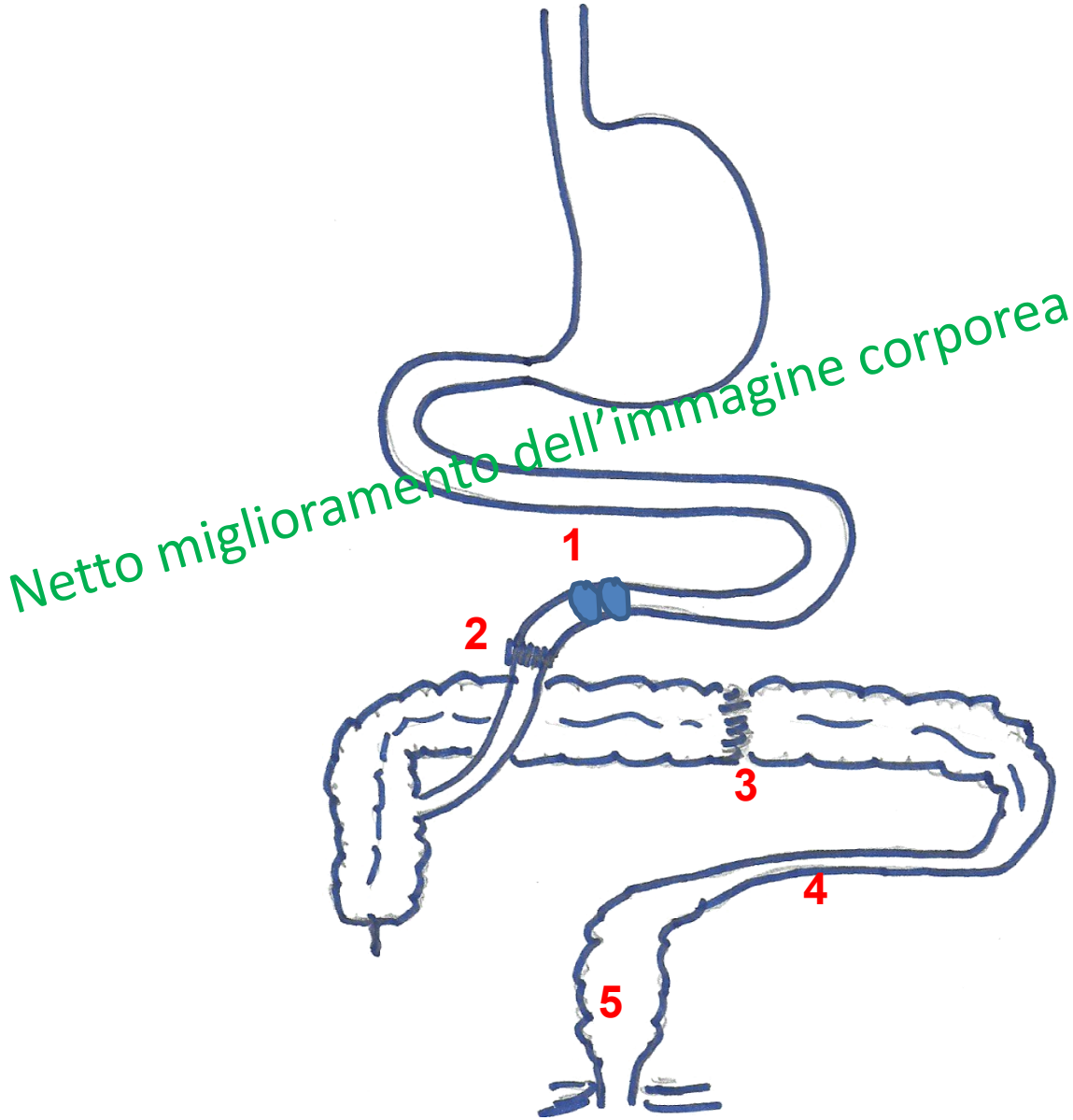
- resezione del tratto digiunale dilatato e sanguinante (60 cm) in transito

- asportazione del tratto ileale atrofico e stenotico

- ricostruzione della continuità digestiva con anastomosi digiuno-ileale e colo-colica

- confezionamento di digiunostomia di protezione a monte delle anastomosi

- colecistectomia




Situazione anatomica postintervento

Asportazione del digiuno dilatato e dell'ileopreterminale stenotico; (1) digiunostomia laterale di protezione a monte di (2) anastomosi anastomosi digiuno-ileale; (3)chiusura della precedente colostomia; (4) colon discendente nastriforme; (5) retto fisiologico

# Situazione attuale

Progressivo miglioramento della tolleranza alla somministrazione enterale e miglioramento del transito ileocolico valutato radiologicamente periodicamente,

tali da ipotizzare la possibilità di intervento chirurgico di chiusura della digiunostomia

Gestione completamente autonoma dell'NPD

A 24 anni lascia la famiglia e "mette su casa"

**COMPIUTI 2 PASSAGGI!**

GRAZIE DELL’ATTENZIONE