VII CONGRESSO NAZIONALE ASSOCIAZIONE A.N.A.D.P.
"UN FILO PER LA VITA" ONLUS
24 MAGGIO 2014, HOTEL DOMUS PACIS
SANTA MARIA DEGLI ANGELI, ASSISI (PG)

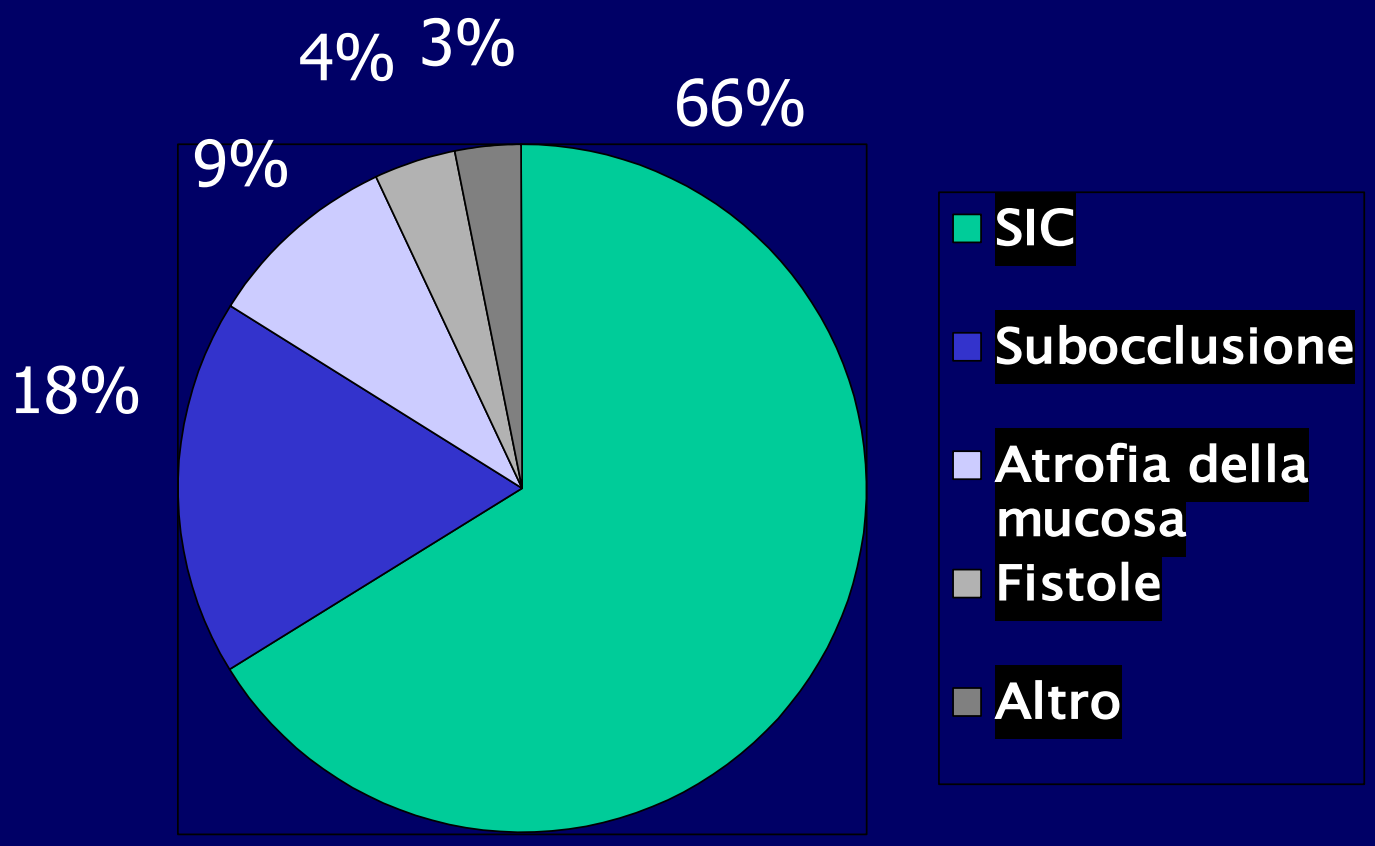
Gestione del paziente adulto con sindrome da intestino corto

Antonella De Francesco
S.C. Dietetica e Nutrizione Clinica
Città della Salute e della Scienza di Torino

PIEMONTE 1985-2013

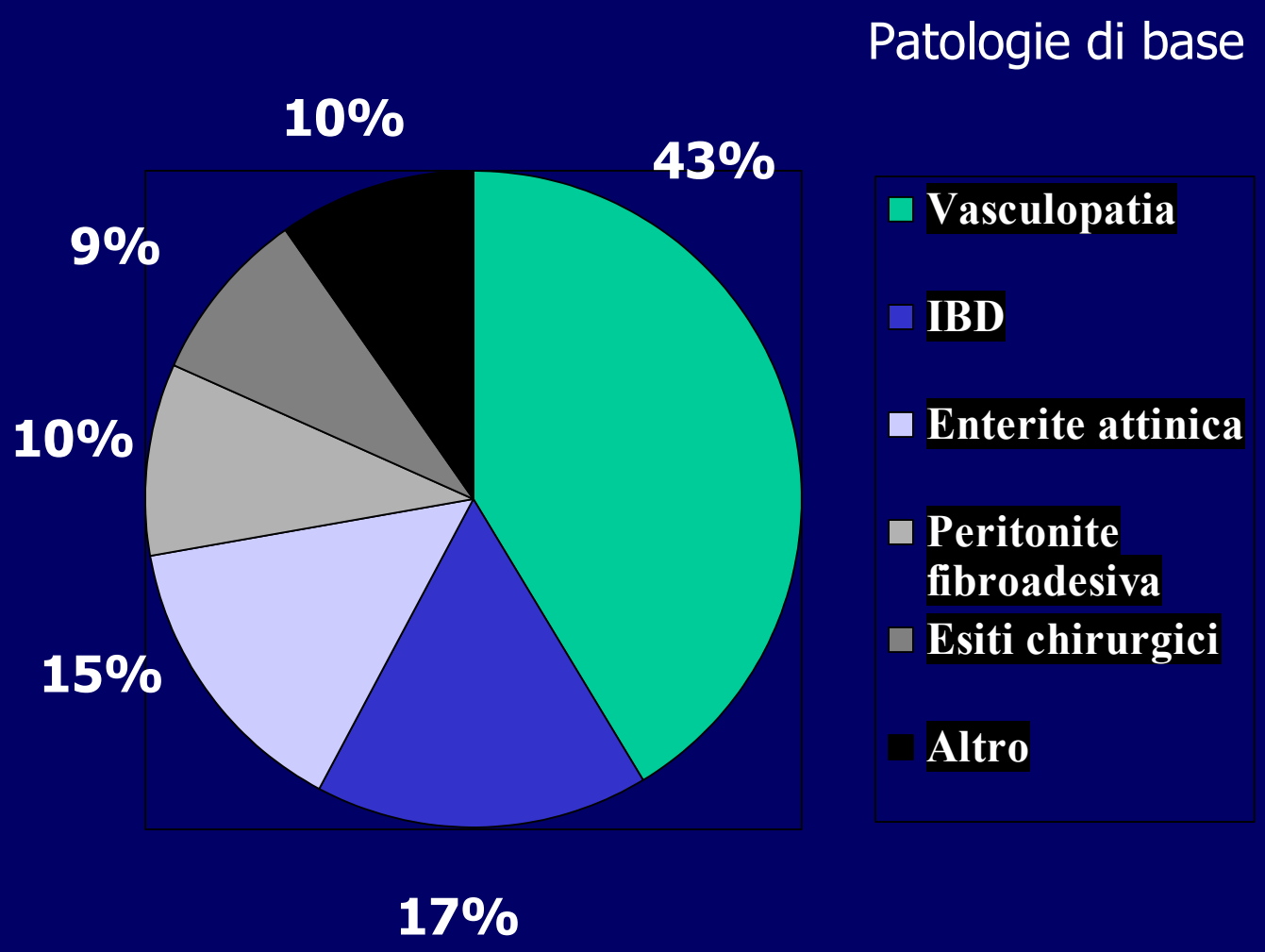
Pazienti in NPD (n.245 - 25 pz/milione di abitanti)

INDICAZIONI



PIEMONTE 1985-2013 pazienti con intestino corto in NPD

n.178 età ad inizio NPD: M 62 aa, r. 6m-89 aa



Dicembre 2013: Pz.con SIC in NPD (74) età : M 66 anni r.24-91 anni

DURATA dell' NPD

mediana: 3,2 anni

range: 89 giorni- 27,1 anni

<1 anno: 13

1-5 anni: 30

5-10 anni: 18

>10 anni: 13

Indicazione all'NPD

Presenza di insufficienza intestinale:

condizione in cui le capacità di assorbimento intestinale non sono tali da soddisfare i fabbisogni nutrizionali

Equilibrio emodinamico e metabolico sufficientemente stabili

Possibilità di organizzazione domiciliare

SIC: scelta terapeutica

Stadiazione del malassorbimento
(studio anatomico e funzionale)

insufficienza intestinale

TERAPIA CONSERVATIVA

monitoraggio ambulatoriale

supporti parenterali periodici

TERAPIA SOSTITUTIVA
nutrizione parenterale domiciliare

TRAPIANTO

Original article

Determinants of home parenteral nutrition dependence and survival of 268 patients with non-malignant short bowel syndrome

Aurelien Amiot [a,c], Bernard Messing [a,c], Olivier Corcos [a,c], Yves Panis [b,c], Francisca Joly [a,c,*]

Clinical Nutrition 32 (2013) 368–374

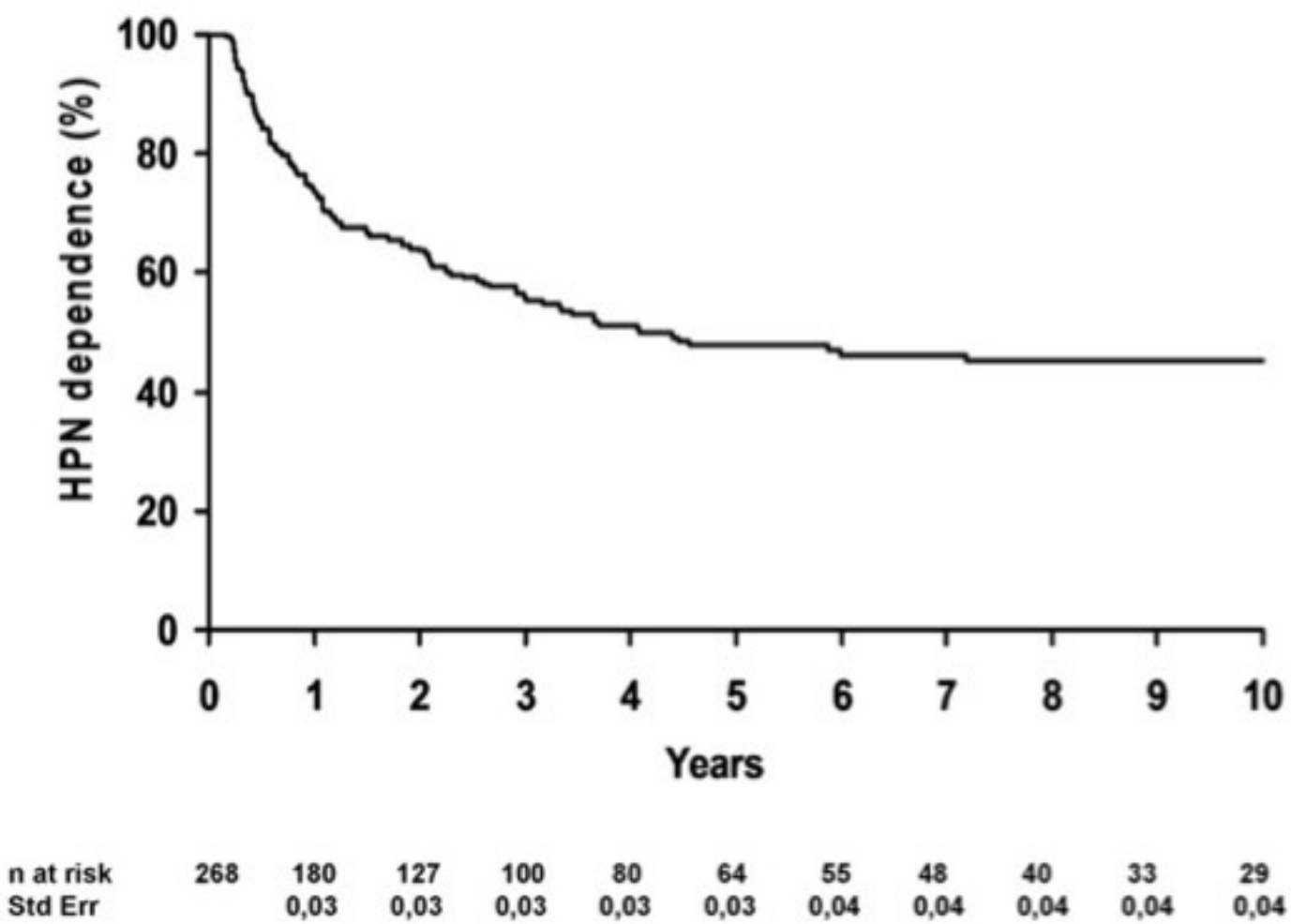


Fig. 1. Actuarial probability of home parenteral nutrition dependence of adult short bowel syndrome patients ($n = 268$), for the overall study population and according to the remnant small bowel length, the remaining colon percentage and the postoperative plasma citrulline concentration.

Pz.con SIC svezzati dall'NPD (48)

DURATA dell' NPD

mediana: 377 giorni

range: 58 giorni-5.3 anni

<1anno: 22

1-2anni:15

>2anni:11

Fattori che condizionano l'autonomia nutrizionale e la possibilità di svezzamento dalla NPD

- stato nutrizionale del paziente

- anatomia dell'intestino residuo
- presenza di malattia nell'intestino residuo
- processo di adattamento dell'intestino residuo

- possibilità di alimentazione orale/enterale
- ottimizzazione della terapia conservativa (dietetica,farmacologica)

- eventuale chirurgia riabilitativa

Valutazione dello stato nutrizionale

- Peso Altezza BMI % Calo ponderale
- Impedenzometria
- Indici di sintesi proteica
- Indici infiammatori
- Dosaggio di Minerali - Oligoelementi -Vitamine

  - ematici: Na K Cl Mg Ca P Zn Cu Se Mn

    Vit A E C B1 B2 B6 B12 acido folico

  - urinari: Na K Mg Ca P

Studio della funzionalità intestinale

- Volume fecale/stomale, numero di evacuazioni
- Diuresi
- Escrezione urinaria degli elettroliti (Na,Cl, K, P, Mg)

- Anamnesi alimentare
- Determinazione sulle feci dei nutrienti non assorbiti
- Esame colturali fecali/digiunali

- Studio radiologico ed ecografico dell'intestino (misurazione, valutazione della morfologia)
- Esami endoscopici e istologici (mucosa, plessi neuromuscolari)
- Manometria

- Risposta funzionale ad interventi dietetici e farmacologici

Dipendenza da parenterale (IICB)

- **Lunghezza dell'intestino residuo * :**
  - < 100 -115cm e digiunostomia terminale
  - < 60-65 cm e anastomosi digiunocolica
  - < 30-35 cm con anastomosi digiunoileale
- **Assorbimento:**
  - Calorie: < 84% del REE
  - Acqua: < 1,41 L/d
- **Perdite fecali > 1000 ml a digiuno**

* Misurazione radiologica

Ottimizzazione dell'alimentazione

- Quota calorica: BEE x attività fisica + quota calorica non assorbita
- Incoraggiare iperalimentazione (frazionare i pasti e ridurre il volume)
- Ridurre la quota lipidica (MCT) e gli ossalati nei pazienti con colon conservato
- Ridurre la quota glicidica in caso di acidosi lattica
- Incrementare l'assunzione di liquidi fino a ottenere una diuresi $\geq$1 litro al giorno senza infusione
- Ridurre l'assunzione di bevande ipertoniche nei pazienti con digiunostomia terminale e favorire l'assunzione di gluco-saline normoosmolari
- Utilizzare fibre solubili

Terapia farmacologica

- antidiarroici (loperamide, codeina)
- antisecretori (inibitori di pompa, octreotide)
- leganti i sali biliari (colestiramina)
- estratti pancreatici
- Vitamine (A,D,E, folico, B12, C)
- Minerali (Ca, Mg), Oligoelementi (Zn, Se, Mo)
- probiotici
- inibitori formazione calcoli acido ossalico (citrati)
- alcalinizzanti (bicarbonato di sodio, citrati)
- antibiotici/antifungini per decontaminazione intestinale

Chirurgia Riabilitativa

- bonifica sequele interventi chirurgici precedenti (stenosi/fistole/tratti intestino ischemico/anse cieche)
- ricanalizzazione (ripristino continuità intestinale)

15 pz svezzati dopo chirurgia riabilitativa

- procedure chirurgiche per ridurre la velocità di transito
- ampliamento della superficie di assorbimento:
  longitudinal intestinal lengthening and tailoring
  serial transverse enteroplasty

Nutrizione enterale

2010

eat right. American Dietetic Association

RESEARCH

Research and Practice Innovations

Enteral Nutrition in Children with Short-Bowel Syndrome: Current Evidence and Recommendations for the Clinician

JOANNE FREDERIKE OLIEMAN, MSc, RD; CORINE PENNING, PhD; HANNEKE IJSSELSTIJN, MD, PhD; JOHANNA C. ESCHER, MD, PhD; KOEN F. JOOSTEN, MD, PhD; JESSIE M. HULST, MD, PhD; DICK TIBBOEL, MD, PhD

Review sistematica : 8 studi rilevanti (criteri SIGN)

Raccomandazioni:

Nutrizione enterale precoce dopo la resezione intestinale (liv.1+)

- riduce i tempi di svezzamento dalla parenterale
- facilita la deospedalizzazione

Non ci sono differenze di assorb. tra formule polim. e oligom.(liv1+).

Le formule oligom. possono essere più tollerate (liv.3)

La somministraz. continua facilita l'assorb. e l'aum. ponderale.(liv.3)

La pectina rallenta il transito e migliora l'assorbimento azotato.(liv.3)

Tube Feeding Improves Intestinal Absorption in Short Bowel Syndrome Patients

FRANCISCA JOLY,* XAVIER DRAY,‡ OLIVIER CORCOS,* LAURENCE BARBOT,§ NATHALIE KAPEL,§ and

Methods: A randomized crossover study compared absorption between isocaloric tube feeding and oral feeding in 15 short bowel syndrome patients more than 3 months after short bowel constitution. An oral feeding period combined with enriched (1000 kcal • day^{-1}) tube feeding was also tested.

GASTROENTEROLOGY 2009;136:824–831

Tube Feeding Improves Intestinal Absorption in Short Bowel Syndrome Patients

FRANCISCA JOLY,* XAVIER DRAY,‡ OLIVIER CORCOS,* LAURENCE BARBOT,§ NATHALIE KAPEL,§ and

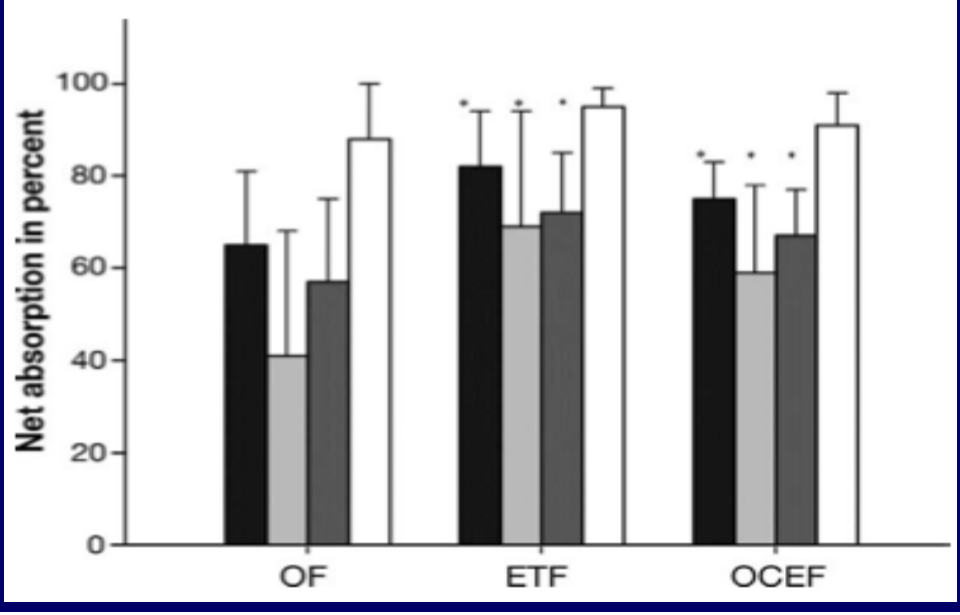


Figure 2. Net absorption (in percent) of total calories, lipids, proteins, and carbohydrates during the 3 study periods. The *histogram* represents the percent net absorption of total calories, lipids, proteins, and carbohydrates, respectively, in *black*, *light grey*, *dark grey*, and *white*. *Macronutrient absorption in percent was significantly increased in ETF and OCEF vs OF, for total calories ($P < .001$), lipids ($P < .001$), and proteins ($P < .001$). Mean ± SD. OF, oral feeding; ETF, exclusive tube feeding; OCEF, oral combined with tube feeding.

Nutrizione enterale

LIMITE: TOLLERABILITA'

non si consiglia quando il volume fecale supera 2000 ml nell'adulto e 50ml/kg nel bambino

Talora l'adulto non tollera psicologicamente la proposta di un altro accesso artificiale

L. Matarese, 2013

Terapia sostitutiva:

Nutrizione Parenterale Domiciliare

Stato nutrizionale

Assetto metabolico

Programma infusionale

Funzionalità Intestinale

Patologie concomitanti*

Esigenze del paziente **

***Cardiovascolari, renali, endocrine, epatobiliari, ossee**

**** Assistenziali, familiari, sociali, lavorative**

Nutrizione Parenterale Domiciliare

Primo ricovero

Valutazione dell'indicazione

Formulazione del programma infusionale

Scelta e posizionamento dell'accesso venoso

Training

Follow-up

Valutazione della compliance al trattamento

Prevenzione e trattamento delle complicanze

Eventuale svezzamento

CASO CLINICO

S. C. , maschio, d.n. 19/10/1988:

- *Nato da gravidanza gemellare; peso alla nascita 2400 gr (peso del fratello 3400 gr)*

- *Alla nascita, quadro di occlusione intestinale per atresia digiuno-ileale estesa; sottoposto a resezione del tratto atresico con anastomosi digiuno-ileale T-T: residuavano 2 cm di digiuno + 10 cm di ileo + VIC + l'intero colon*

- *Per i primi mesi nutrito con un "latte" formulato speciale a bassa osmolarità, a base di idrolizzati proteici e singoli aminoacidi, maltodestrine, senza caseina né lattosio*

- *Dall'età di 6 mesi NPD notturna 7/7gg; progressivo svezzamento con dieta frazionata a basso contenuto di fibre e lattosio.*

- *All'età di 3 anni, ingesta pari a Kcal 500/die ed evacuzioni pari a 2-3/die.*

- *A **dicembre 1991** (all'età di 3 aa), occlusione intestinale per volvolo dell'intestino residuo: effettuato tentativo di mantenere l'intestino residuo dopo la detorsione, confezionando una digiunostomia a monte.*

- *A **febbraio 1992** reintervento con asportazione di piccolo tratto di intestino ischemico e chiusura della stomia; persistenza del quadro occlusivo. Posizionata gastrostomia decompressiva*

- *A **novembre 1992** sottoposto **c/o Hopital Necker - Parigi** ad intervento di resezione del tratto intestinale ischemico , con **anastomosi duodeno-ileale**; rimanevano solo **5 cm di ileo terminale** anastomizzati con il duodeno + VIC + l'intero colon. Colecistectomia. Ripresa della canalizzazione con 7-12 scariche/die*

- ***Aprile 1993**: sostituita gastrostomia decompressiva con accesso a scopo nutrizionale, avviata **NEDC** a bassa velocità con un "latte" formulato a base di sieroproteine idrolizzate del latte con aggiunta di aa essenziali, maltodestrine, con 50% MCT,*

	Sett 1992	Nov 1992	Aprile 1993 (inizio NEDC)	Lug 1993	Marzo 1994	Sett 1994	Aprile 1995	Nov 1996
ETA'	3 aa 11 m	4 aa	4 aa 5 m	4aa 8m	5aa 5m	5aa 10m	6aa 6m	7aa 1m
NPD - frequenza	7/7 g	7/7 g	7/7 g	7/7 g	6/7 g	6/7 g	5/7 g	3/7 g
NPD volume	1500 ml	2000 ml	1500 ml	1400 ml	1250ml	1250ml	1250ml	1200 mll
NPD Apporti nutrienti/ calorici	HC 220 P 36 g L 40 g Kcal 1290	HC 225g P 36 g L 30 g Kcal	HC 220 g P 31.5 g L 40 g Kcal 1270	HC 205 g P 29 g L 40 g Kcal 1210	HC 184g P 27 g L 29 g Kcal 880/die	HC 184g P 27 g L 29 g Kcal	HC 184g P 27 g L 30 g Kcal	HC 176g P 27 g L 29 g Kcal
NEDC – Quantità Apporti	---------	----------	300ml/ 24 h Kcal 310	430ml/ 24 h Kcal 440	1060ml/ 24 h Kcal 1090	1060ml/ 24 h Kcal 1090	1600 ml/ 24 h Kcal 1650	Passaggio da latte formulato a miscela semi-elementare

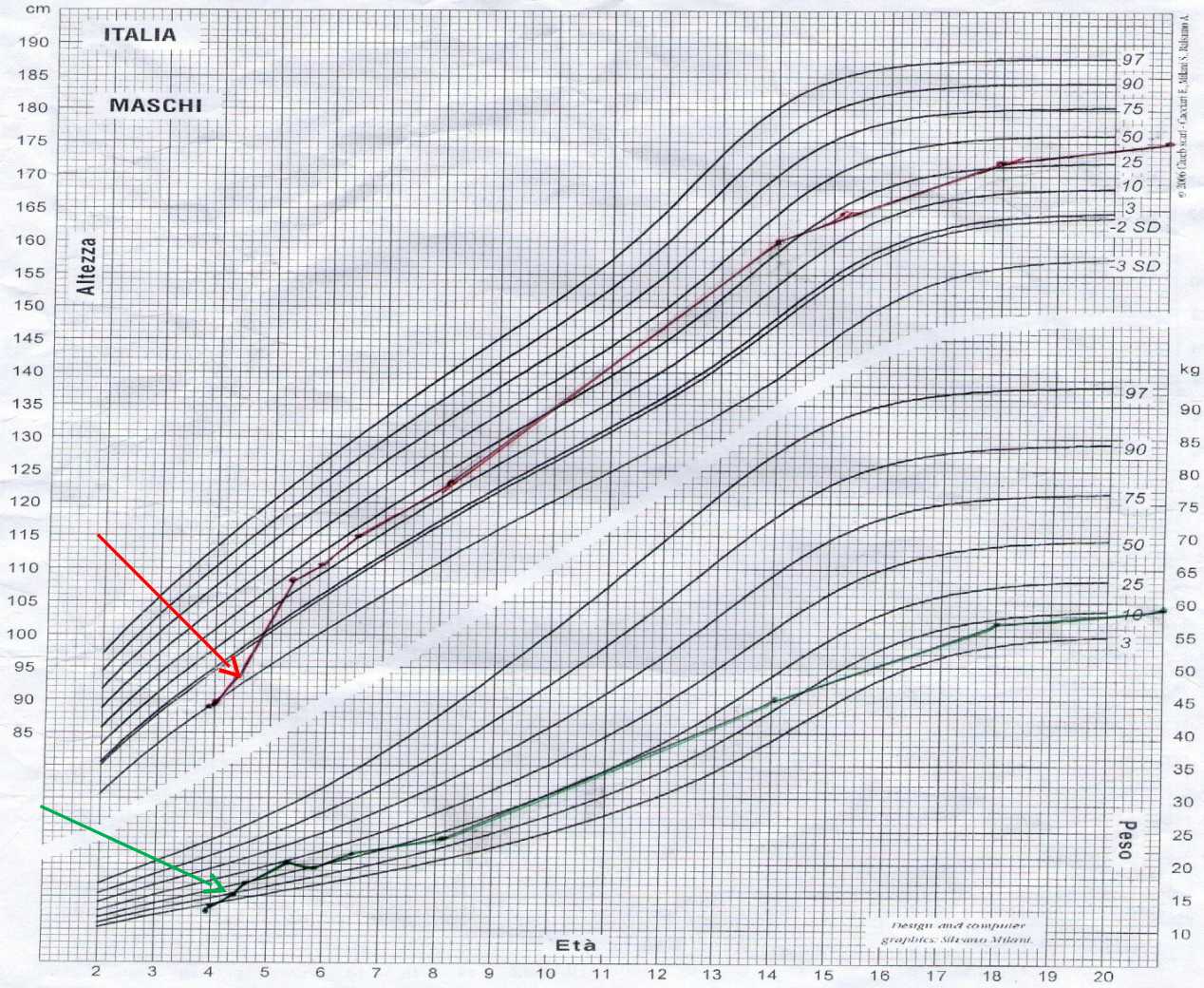
Durante il periodo di follow-up a Parigi, effettuate valutazioni degli assorbimenti fecali su 3 determinazioni :

- Luglio 1993: Assorbimento lipidico 85% , proteico 30%, calorico 60%

- Marzo 1994: Assorbimento lipidico 87% , assorbimento proteico 77%

Centili Italiani di riferimento [2-20 anni] per altezza, peso e BMI

Cognome C. Nome S Data di nascita 19/10/88



2/a

CIUFB

SIEDP

Cacciari E, Milani S, Balsamo A & Directive Councils of SIEDP/ISPED for 1996-97 and 2002-03, J Endocrinol Invest, 29(7):581-593, 2006.

- Dal 1996 proseguiva NPD 3-4 g/settimana e NEDC con progressiva sostituzione di latte formulato con miscela semielementare , isocalorica (1 kcal/ml) a bassa osmolarità,

- Normalizzazione della funzionalità epatica (AST 12, ALT 9, GGT 8, all'EO non epatosplenomegalia, ECT addome:fegato ai limiti superiori della norma, ecostruttura omogenea)

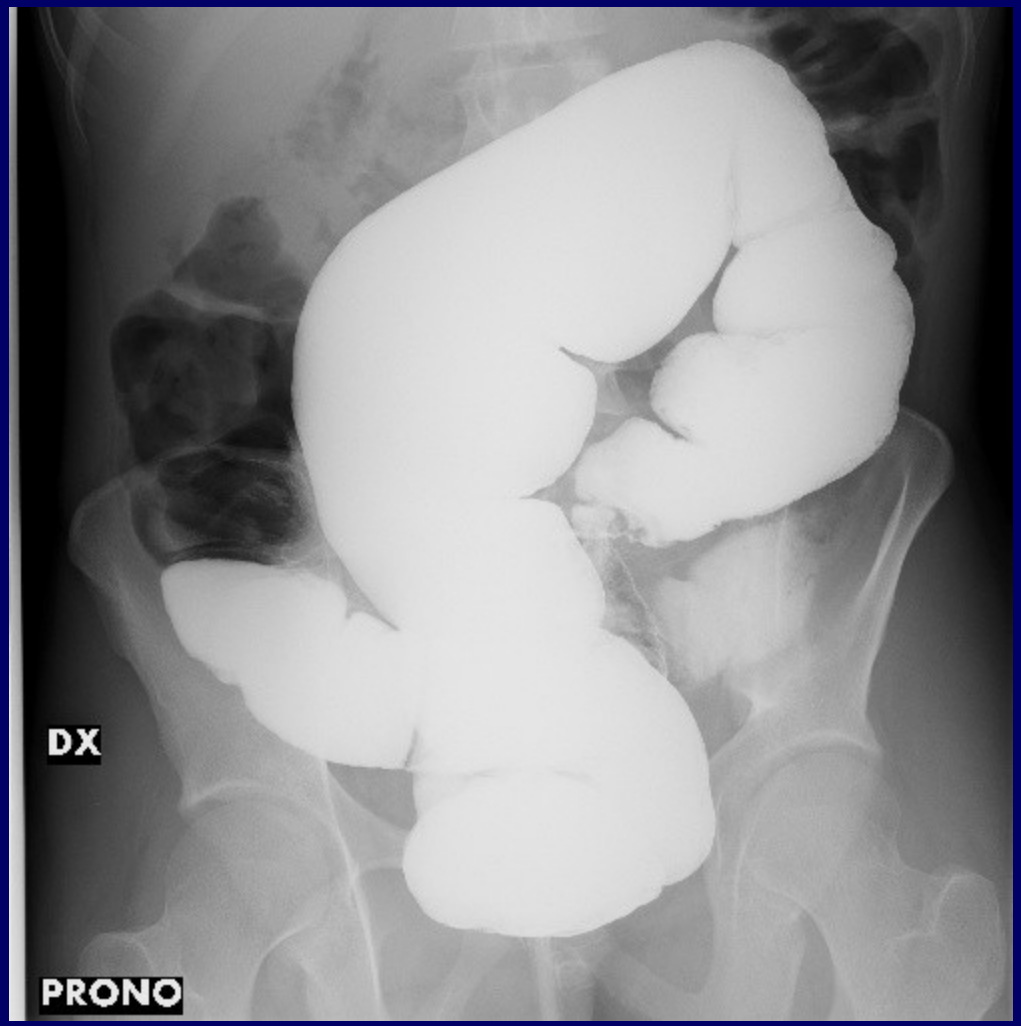
- Nel 2003 insorgenza di acidosi lattica e prosecuzione della NEDC con miscela iperlipidica e ipoglicidica

Rx transito tratto gastrointestinale (25/11/2009):

Piccolo intestino residuo disposto in emiaddome dx, con rapido passaggio del mdc senza evidenti ostacoli alla canalizzazione.
Lunghezza radiologica circa 25 cm

Rx transito tratto gastrointestinale (25/11/2009):

Il colon appare notevolmente allungato e convoluto occupando prevalentemente la regione centroaddominale, lo scavo pelvico e i quadranti di sinistra [...]".



Clisma opaco (31/03/2010):

Esame eseguito mediante introduzione attraverso sonda rettale di mdc, che opacizza il grosso intestino fino al discendente prossimale, dimostrando presenza di dolicocolon con megaretto e megasigma. La flessura splenica appare notevolmente convoluta.

In data 17/02/2011 presso il Centro piemontese di riferimento per il trattamento dell'IICB nell'adulto

Età 22 anni – h 176 cm (50° centile) – peso kg 60.7 (10°-25°) –

BMI 19.7

Portatore di accesso gastrostomico a "bottone" e CVC tunnellizzato

Diuresi: 1100 ml (senza N P da 2 gg)

Alvo: 3-4 evacuazioni di feci semiformate ipocoliche

Anamnesi alimentare: buona (Pr 75 g, L 90 gr, HC 150 gr, Kcal 1710).

Assorbimento intestinale: proteico 65-75% lipidico 40-65%

NAD in corso

NPD: Sacca personalizzata 1350 ml (HC 210 g, P 49 g, L 50 g, Kcal 1400) + Cernevit 2 fl in 10 h, 3 gg/7.

NED: Infusione continua 20h/24 (h.8-14, h.17-22, h. 22-7):

- nei gg senza NPD :vol.tot. 1600 ml – Kcal 2400
- nei gg con NPD:vol.tot. 1380 ml – Kcal 2070

Qualità di vita

E' autonomo per quanto riguarda la gestione della nutrizione

E' in buone condizioni nutrizionali, fa sport

L'immagine corporea è salvaguardata dal tipo di accesso: port per l'NPD,"bottone gastrostomico per la NED

Ha conseguito la laurea in ingegneria meccanica

Sta lavorando

CONCLUSIONI

Il percorso diagnostico-terapeutico nel paziente con sindrome da intestino corto è complesso in quanto molto articolato

La terapia nutrizionale deve essere personalizzata e continuamente modificata adattandola alle variazioni della funzionalità intestinale e al variare dei fabbisogni nutrizionali

E quindi necessario disporre di risorse multidisciplinari in Centri con esperienza specifica

GRAZIE PER L'ATTENZIONE!!!