



ASSOCIAZIONE UN FILO PER LA VITA ONLUS
A.N.A.D. IICB - Associazione Nutrizione Artificiale Domiciliare
Insufficienza Intestinale Cronica Benigna

INSUFFICIENZA INTESTINALE CRONICA BENIGNA E SINDROME DELL'INTESTINO CORTO: VERSO UN MODELLO TERRITORIALE DI PRESA IN CARICO

POLICY RECOMMENDATION

PREMESSA

L'insufficienza intestinale cronica benigna - IICB è l'insufficienza d'organo dovuta alla persistente riduzione della funzione intestinale sotto il minimo necessario per l'assorbimento di macronutrienti, acqua ed elettroliti, tale da richiederne la nutrizione per via venosa per mantenere lo stato di salute. In altre parole, la IICB si verifica quando l'intestino non è più in grado di svolgere la sua funzione primaria, cioè, "nutrire l'organismo". La Sindrome dell'Intestino Corto (Short Bowel Syndrome, SBS) rappresenta tra il 50 e il 60% delle cause di insufficienza intestinale in età pediatrica ed è dovuta ad un'estesa resezione intestinale a seguito di malformazioni congenite o patologie insorte successivamente alla nascita (es. atresia intestinale, volvolo, aganglionosi totale, enterocolite necrotizzante, insufficienza vascolare mesenterica, tumori, traumi addominali).

L'IICB, pur essendo la più grave insufficienza d'organo, non è riconosciuta come tale dal nostro SSN. I dati epidemiologici evidenziano che il 40% dei casi di IICB è rappresentato dalle complicanze di malattie già riconosciute dal SSN, mentre la parte restante dei casi è legato a patologie, tra cui la sindrome dell'intestino corto, che non possiedono tale riconoscimento. Tale circostanza determina una inaccettabile disparità di trattamento all'interno della comunità di pazienti, adulti e pediatrici, affetti dalla medesima insufficienza d'organo, con gravi ripercussioni in termini di accesso alle cure.

Ad oggi sono solo due le Regioni che hanno riconosciuto la IICB come malattia rara in extra LEA: Valle D'Aosta e Piemonte.

Recentemente, presso **la Direzione generale Welfare della Regione Lombardia, è stato istituito il tavolo della rete di nutrizione clinica**, che ha come focus principale la sindrome dell'intestino corto (SBS) e le patologie ad oggi escluse da percorsi codificati (es. volvolo, diarree congenite, etc.). Il tavolo, che vede coinvolti referenti clinici, è stato istituito per perseguire due obiettivi principali:

1.

identificare e analizzare
le principali problematiche esistenti

2.

identificare possibili soluzioni e
valutare le azioni da intraprendere

In questo contesto, l'Associazione "Un Filo per la Vita" ha promosso un tavolo di confronto con i principali rappresentanti dei centri di riferimento e dei centri di Nutrizione Artificiale Domiciliare (NAD) della Lombardia al fine di mettere in luce le aree di miglioramento più urgenti nella presa in carico dei pazienti in Regione Lombardia. Nello specifico, il progetto di awareness intitolato "**Insufficienza intestinale cronica benigna e sindrome dell'intestino corto: verso la creazione di un modello territoriale di presa in carico**" deve la sua delimitazione sul piano tecnico-scientifico, oltre che sul versante di orientamento politico istituzionale, al Prof. **Giavincenzo Zuccotti**, Ospedale dei Bambini, Vittorio Buzzi e al **Dott. Lorenzo Norsa**, Ospedale dei Bambini – Vittori Buzzi.

Il 28 novembre 2024 si è svolto un workshop "**Insufficienza intestinale cronica benigna e sindrome dell'intestino corto – focus Lombardia**", che ha visto il coinvolgimento di:

- Alessandro Amorosi**
Dirigente Igiene e organizzazione servizi ospedalieri, Direzione Welfare Regione Lombardia
- Riccardo Caccialanza**
IRCCS Policlinico San Matteo, Pavia
- Ettore Corradi**
ASST Grande Ospedale Metropolitano Niguarda, Milano
- Fiorenzo Cortinovis**
ASST Papa Giovanni XXIII, Bergamo
- Luca Elli**
Fondazione IRCCS Ca' Granda Ospedale Maggiore Policlinico
- Ida Fortino**
Dirigente UO Farmaceutica e Dispositivi Medici della Regione Lombardia
- Annalisa Mascheroni**
ASST Melegnano Martesana e Sinpe - Società Italiana Di Nutrizione Artificiale e Metabolismo
- Lorenzo Norsa**
Ospedale dei Bambini – Vittori Buzzi
- Gian Vincenzo Zuccotti**
Ospedale dei Bambini – Vittori Buzzi

Dal workshop sono emerse le seguenti **proposte da veicolare agli interlocutori istituzionali** afferenti ai dipartimenti Sanità e Welfare della Regione Lombardia:

1.

Riconoscimento in extra-LEA dell'SBS e dell'IICB - Esplorare la possibilità di riconoscere le patologie nell'ambito dei livelli essenziali di assistenza regionali, con il riconoscimento di un codice esenzione.

2.

Aggiornamento normativo - proseguire l'implementazione delle procedure operative uniformi attraverso la piena applicazione del Decreto n. 14274 del 25/10/2021.

3.

Creazione di un PDTA regionale - Ispirandosi al modello piemontese, definire un percorso diagnostico terapeutico assistenziale integrato per la gestione della sindrome dell'intestino corto (SBS) e dell'insufficienza intestinale cronica benigna (IICB).

4.

Creazione di un registro per raccolta dati e monitoraggio - Creare un registro completo dei pazienti con SBS e IICB (sia adulto che pediatrico), andando oltre il concetto del registro NAD, ma valutando la possibilità di utilizzare la piattaforma Assistant NAD di prossima realizzazione secondo le specifiche esigenze, per identificare numero, posizione e necessità specifiche dei pazienti.

5.

Definizione dei criteri per la codifica dell'IICB - Individuare i criteri per codificare la patologia dell'IICB al fine di riconoscere l'esenzione.

6.

Riorganizzazione dei centri di riferimento e creazione di una rete - Identificare almeno 3-4 centri di riferimento per adulti e 2 centri per i pazienti pediatrici nell'ambito di quelli già esistenti nell'ambito della Rete regionale della Nutrizione Clinica, al fine di garantire uniformità nei protocolli e continuità assistenziale. In tale contesto risulta, inoltre, necessario concretizzare un percorso dedicato alla transizione dei pazienti dall'età pediatrica all'età adulta. Attualmente in Lombardia, infatti, esistono centri di riferimento pediatrici specializzati nella cura della IICB, ma non vi sono collegamenti codificati con i centri per gli adulti.

7.

Formazione del personale medico e sanitario - Avviare programmi formativi dedicati al personale medico e sanitario per aumentare la conoscenza sulla patologia e migliorare la presa in carico e la gestione soprattutto dei pazienti adulti che, allo stato attuale, risultano meno coperti rispetto ai pazienti pediatrici.

8.

Aggiornamento del nomenclatore - Aggiungere la branca della nutrizione clinica al nomenclatore regionale per riconoscere ufficialmente le prestazioni correlate.

9.

Introdurre regole di prescrivibilità dei farmaci ad alto costo - Introdurre un percorso che regoli la corretta prescrizione dei farmaci ad alto costo, garantendo sostenibilità economica e accessibilità per i pazienti. In particolare, i trattamenti ad alto costo devono essere centralizzati attraverso delle regole di prescrivibilità che devono essere attuate.

10.

Semplificare la gestione economica e burocratica - Facilitare i rimborsi delle prestazioni erogate ai pazienti con IICB-SBS, incentivando forme di collaborazioni tra i centri di riferimento e i competenti uffici regionali. Inoltre, identificare dei criteri precisi per classificare le patologie e riconoscere le esenzioni, includendo tra le medesime quei farmaci e integratori che i pazienti devono assumere obbligatoriamente per completare la terapia, ma che attualmente non vengono rimborsati.

Con il contributo non condizionante di



¹La situazione descritta evidenzia che, una volta raggiunta la maggiore età, i pazienti si trovano privi di punti di riferimento adeguati a garantire una continuità di cura e assistenza. Di conseguenza, è sempre più frequente il fenomeno della migrazione verso altre regioni, intrapresa per colmare questa lacuna nei servizi disponibili.